

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
UNITÉ GRANGE-BLANCHE

Année 1971 - 1972

773

**LES MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES
DES SCLERODERMIES SYSTEMIQUES
DE L'ADULTE**

A propos de 29 observations

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 7 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Sami SABEH-AYOUN

né le 15 Novembre 1940

à BEYROUTH (Liban)

29

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
UNITÉ GRANGE-BLANCHE

Année 1971 - 1972

LES MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES
DES SCLÉRODERMIES SYSTÉMIQUES
DE L'ADULTE

A propos de 23 observations

Digitized by the Internet Archive
in 2026

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard de Lyon

et soutenue publiquement le 7 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par

Sami SABAËH-AYDUN

né le 15 Novembre 1940

https://archive.org/details/IA41552617_0006

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
UNITÉ GRANGE-BLANCHE

Année 1971 - 1972

LES MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES
DES SCLERODERMIES SYSTEMIQUES
DE L'ADULTE

A propos de 29 observations

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 7 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Sami SABEH-AYOUN

né le 15 Novembre 1940

à BEYROUTH (Liban)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON

- MÉDECINE -

UNITÉ GRANDE-BLANCHE

Année 1971 - 1972

LES MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES

DES SCLÉRODERMIES SYSTEMIQUES

DE L'ADULTE

A propos de 29 observations



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 7 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Sami SABEH-AYOU

né le 18 Novembre 1919

A BEYROUTH (Liban)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

Président de l'Université : J. BOIDIN

Premier Vice-Président : R. TOURAINÉ

Secrétaire Général : M. IZAUTE

Unités d'Enseignement et de Recherche de l'Université

Médecine - Grange Blanche - Directeur : Professeur GERMAIN D.

Alexis Carrel - Directeur : Professeur GIROD C.

Sud-Ouest - Directeur : Professeur TOLOT F.

Lyon-Nord - Directeur : Professeur BERTOYE A.

Biologie Humaine - Directeur : Docteur CZYBA R. (Maître de Conférences)

Techniques de Réadaptation - Directeur : Professeur MOUNIER-KUHN P.

Sciences Pharmaceutiques : Directeur : M. CARRAZ M. (Maître de Conférences Agrégé)

Sciences odontologiques : Directeur : Docteur R. VINCENT

Institut Régional d'Education Physique et Sportive - Directeur :
Professeur R. GUILLET -

Mathématiques - Directeur : Doyen BRACONNIER

Physique - Directeur : Professeur DUFAY

Chimie et Biochimie - Directeur : Professeur GAUTHERON

Sciences de la Nature - Directeur : Professeur DAVID L.

Biodynamique et Psychopédagogie - Directeur : Professeur CHANEL J.

Institut universitaire de technologie n° 1 - Directeur : Professeur FEUVRAIS J.

Institut universitaire de technologie n° 2 - Directeur : Professeur GALLET,

Directeur ENSAM -

Observatoire - Directeur : Professeur BIGAY J. H.

Physique nucléaire - Directeur : Professeur SARRAZIN A.

Library of Theology and History
Theological Faculty

Leiden, 1887

UNIVERSITY OF LEIDEN

Library of Theology and History
Theological Faculty
Theological Faculty
Theological Faculty

Library of Theology and History
Theological Faculty
Theological Faculty
Theological Faculty

Library of Theology and History
Theological Faculty
Theological Faculty
Theological Faculty



Library of Theology and History
Theological Faculty
Theological Faculty
Theological Faculty

---ooo0ooo---

A MES PARENTS,

en particulier à ma MERE,

je lui offre ce travail en reconnaissance de ce qu'elle a fait pour moi.

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

---ooo0ooo---

---ooo0ooo---

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur G. VIGNON

Nous avons eu l'honneur d'être son externe, ce qui nous a valu de bénéficier de l'étendue de ses connaissances, de la finesse, de la clarté et de la valeur de son jugement.

Il a bien voulu nous confier ce travail.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre fidèle attachement.

---ooo0ooo---

---ooo0ooo---

A NOS JUGES,

Monsieur le Professeur E. LEJEUNE,

Nous avons apprécié la richesse de son enseignement
et l'étendue de son savoir.

Nous sommes heureux de le compter parmi nos juges.

Nous lui témoignons notre reconnaissance et lui
adressons nos vifs remerciements.

Monsieur le Professeur Agrégé G. MOULIN

Nous avons profité de la précision et de la qualité de
son enseignement.

Il a bien voulu contribuer à ce travail.

Nous lui demandons d'accepter nos très sincères remer-
ciements.

Monsieur le Professeur Agrégé P. MEUNIER

Il nous a conseillé et aidé avec beaucoup de bien-
veillance.

Il a bien voulu nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous le prions de croire à notre profonde gratitude et
d'accepter nos vifs remerciements.

---ooo0ooo---

---oooOooo---

A NOS MAITRES D'EXTERNAT DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur CIBERT

DARGENT (2 semestres)

VIGNON

GIRARD M.

THIERS

JEUNE

GIRARD P.

A Monsieur le Docteur ACCARD

A Monsieur le Docteur MERHEB

---oooOooo---

I N T R O D U C T I O N

Maladies rares, à traduction clinique polymorphe, les Sclérodermies Systémiques sont caractérisées par une sclérose du tissu conjonctif affectant surtout le derme et l'hypoderme, mais pouvant intéresser aussi le tissu conjonctif des viscères et des articulations.

A côté de l'existence d'atteintes proprement articulaires de la maladie, la Sclérodermie intéresse aussi les rhumatologues par le fait qu'elle comporte très souvent des manifestations douloureuses et une gêne fonctionnelle qui, localisées surtout au niveau des mains, vont amener très fréquemment les malades à consulter en rhumatologie.

Notre propos n'est pas de faire une revue générale exhaustive sur la Sclérodermie Systémique , mais de préciser à propos de 29 observations - parmi elles 12 ont été recueillies en milieu rhumatologique dans le Service de Monsieur le Professeur G. VIGNON et 17 en milieu dermatologique dans le Service de Monsieur le Professeur H. THIERS et de Monsieur le Professeur Agr. G. MOULIN parmi 63 cas de Sclérodermie les aspects rhumatologiques de l'affection et les problèmes de diagnostic qu'elle peut poser dans cette spécialité. Dans ces 29 cas il y a eu à un moment donné de l'évolution des signes articulaires patents.

Une étude du même type effectuée en pneumologie, en gastro-

entérologie, ou en cardiologie aurait sans doute dessiné des visages différents d'une affection dont l'expression clinique viscérale est assez riche.

H I S T O R I Q U E

On peut distinguer schématiquement 3 périodes :

1 - A la fin du 19e siècle

FORGET, cité par ADRIAN et ROEDERER (1) a rapporté sous le nom "de sclérosténose cutanée" un cas ayant débuté par un rhumatisme polyartculaire et récidivant. L'aspect "scléreux" de l'atteinte cutanée amena GINTRAC, cité par RODNAN (92) à proposer le terme de Sclérodermie, terme adopté et connu par la suite ; tandis que l'association de Sclérodermie et de calcinose cutanée fût connue sous le nom de Syndrome de THIBIERGE - WEISSENBAACH, RAYNAUD attira l'attention sur la fréquence de l'association des troubles vaso-moteurs des extrémités à la sclérose cutanée.

Ensuite DERCUM, cité par RODNAN (92), avait noté en 1896, chez un malade atteint de sclérodermie, un pincement des articulations interphalangiennes proximales des doigts et OSLER, cité par le même auteur (92), avait rapporté deux ans plus tard, 5 cas de manifestations rhumatismales ressemblant à la polyarthrite rhumatoïde.

2 - Au début du 20e siècle

Si les constatations d'ADRIAN et ROEDERER (1) leur permirent de conclure en 1920, à une affection inflammatoire d'emblée de la synoviale et à souligner la fréquence de l'atteinte articulaire secondaire à la sclérose cutanée des extrémités, la découverte d'autres atteintes viscérales au cours de la sclérodermie par WOLKERS, OSLER, MAJSUI,

EHRMANN, BRUNAUER et CHRISTIAN ... - cités par RODNAN (92) - amena à considérer la Sclérodermie comme une maladie diffuse : quoi que KLEMPNER en 1942, l'ait promu au rang des collagénoses, GOETZ proposa le terme de "Progressive Systemic Sclerosis" ou sclérose progressive systémique à cette affection.

3 - Récemment

Grâce aux études anatomo-pathologiques, RODNAN fut le premier à souligner le caractère particulier de la synoviale dans la Sclérodermie et à la différencier de la polyarthrite rhumatoïde par l'absence de pannus et l'existence d'une synovite scléreuse caractéristique.

CRITERES DE DEFINITIONS DE LA SCLERODERMIE

sont surtout anatomo-cliniques.

1 - CRITERES CLINIQUES :

A - Critères de présomption essentiellement cliniques

- Succession à un syndrome de Raynaud typique ou atypique d'une légère infiltration des doigts avec peau difficile à pincer, adhérente aux plans profonds.
- Association d'un syndrome de Raynaud à une discrète infiltration des doigts et une infiltration du visage.
- Existence d'une dysplasie ou d'une dyspnée et d'un syndrome de Raynaud avec discrète infiltration des mains ou du visage.
- Caractère rebelle des manifestations articulaires aux corticoïdes associées à une scléro-atrophie cutanée ou à un syndrome de Raynaud.
- Existence d'un syndrome de Raynaud.

B - Critères de certitude

- Association d'une infiltration cutanée évidente, de TELANGIECTASIES, ou d'ANGIOMES, de plages leuco-

mélanodermiques à un syndrome de Raynaud isolé ou associé à des atteintes viscérales.

- Existence d'autres infiltrations cutanées évidentes en association avec les éventualités citées dans le paragraphe A.
- Existence d'une sclérodactylie ou d'un syndrome de Raynaud.
- Existence d'une scléro-atrophie cutanée, d'une rétraction en flexion des doigts et d'un syndrome de Raynaud.
- Syndrome ventilatoire restrictif avec diminution de la capacité de diffusion de CO ou syndrome de bloc alvéolo-capillaire dans le cadre d'un syndrome de Raynaud associé à une infiltration cutanée avec ou sans atteintes viscérales.
- Existence de signes cutanés évidents associés ou non à des atteintes viscérales.
- Existence de signes oesophagiens caractéristiques associés à un syndrome de Raynaud.

2 - CRITERES ANATOMIQUES :

- Les données de la biopsie cutanée.
- L'examen anatomo-pathologique des pièces autopsiques.
- Les données de la biopsie synoviale en cas de synovite scléreuse typique .

On pourrait multiplier à l'infini ces critères selon l'existence de tel ou tel signe ou de telle anomalie para-clinique, mais nous nous sommes conventionnellement limités au cadre indiqué ci-dessus car il comporte les signes les plus frappants.

OBSERVATIONS

Nos observations représentent les cas de Sclérodermie Systémique avec manifestations articulaires rencontrés en milieu rhumatologique (Service du Professeur VIGNON) et en milieu dermatologique (Service du Professeur THIERS).

Observation n° 1 -

Mme PLA... Germaine, âgée de 43 ans, consulte en juin 1956 pour douleurs des mains pour lesquelles elle est hospitalisée dans le Service du Professeur VIGNON.

Antécédents personnels : R.A.S.

La malade se plaint depuis deux ans de douleurs imprécises du pouce droit, de l'orteil gauche et depuis un an souffre des mains.

A l'entrée, elle se plaint de douleurs permanentes des mains surtout avec gêne fonctionnelle (mouvements des doigts limités avec sensation de résistance et de rigidité) et, d'impression de tiraillement et de traction. Apparition depuis un certain temps d'arthralgies fugaces au niveau des épaules, des pieds et de la région lombaire.

L'examen clinique d'entrée :

Ostéo-articulaire : douleurs des épaules en fin de course.

cutané : sclérodactylie de la main droite avec petite rétraction en flexion du médius et de l'index ; troubles moins accusés à la main gauche ;

peau tendue, adhérente au plan osseux au niveau du visage et de la face.

L'examen biologique note :

Une vitesse de sédimentation (V.S.) à 16 %, un Waaler-Rose (W.R.) à 1/32e, une élévation des bêta- et gamma globulines à l'électrophorèse, des alpha₂ - et bêtaglycoprotéines. La numération formule (N.F.), l'acide urique, la sérologie sanguine, le fibrinogène étaient normaux à l'entrée. Les anticorps anti-streptococciques étaient également normaux.

L'examen radiologique montrait une géode de la tête du 1er métatarsien gauche, des calcifications ganglionnaires hilaires avec micronodules sous-claviculaires, une ostéoporose des phalanges des mains.

En 1958, syndrome de Raynaud net au médius qui s'est bilatérisé un an après. La cédation des douleurs articulaires a été obtenue par 12 à 15 comprimés (cps) de corticoïdes par semaine (cps à 5 mg) par la suite la maladie est devenue cortico-dépendante. Le Tétracémate s'étant avéré de moyenne efficacité.

En résumé :

Acrosclérose débutant par des arthralgies des petites articulations des mains puis des épaules, des pieds et de la région lombaire associée à une sclérodactylie précédant de deux à quatre ans la constitution d'un syndrome de Raynaud net. Les manifestations articulaires sont cortico-dépendantes et réagissent moins bien au tétracémate. Le Waaler-Rose (1/32) s'est négativé secondairement.

Observation n° 2 -

Monsieur RO... Lucien, 61 ans, est hospitalisé le 9/9/1957 dans le service du Professeur VIGNON pour rhumatisme inflammatoire oligo-articulaire évoluant depuis 6 mois.

Dans les A.P., on retient :

- La survenue à l'âge de 24 ans d'un Purpura Rhumatoïde évoluant par poussées cutané-articulaires compliqué d'albuminurie et d'hypertension artérielle (H.T.A.) à 28. L'urée sanguine était à 0,63 g/l en 1951. Auparavant appendicectomie à froid en 1927, méloena en 1933 puis en mai 1957 (mégacolon).
- Un syndrome de Raynaud depuis l'enfance avec attitude en flexion des doigts. En mars 1957, apparition d'une arthrite du poignet gauche suivie d'une arthrite de la hanche gauche en août.

L'examen clinique met en évidence :

- 1 - Une limitation douloureuse des mouvements de la hanche et du poignet gauche, les autres articulations étant libres.
- 2 - Un aspect sclérodactylique des doigts.

- 3 - Une H.T.A. à 22/14 associée à un souffle diastolique.

Les données biologiques retiennent :

- Une V.S. à 80 mm/h, une protéine C ++, une légère élévation des alpha₂ - et gammaglobulines à l'électrophorèse ;
- cellules L.E. trouvées négatives, sérologie sanguine normale.
- Une biopsie musculaire normale.

Le bilan radiologique montre :

- Un léger pincement diffus de la hanche gauche.
- Une ectasie de la partie descendante de l'aorte thoracique associée à une cardio-mégalie.
- Une dyskinésie pharyngée : les sinus piriformes gardant la baryte de façon anormalement prolongée ; impression de striction de l'oesophage cervical enfin aspect atone du reste de l'oesophage.

Le cortancyl améliore les signes cutanés et articulaires. Sort avec 15 mg/jour.
A été perdu de vue.

- En somme, Acrosclérose associée à une oligo-arturite aigue de la hanche et du poignet gauche chez un malade atteint de Purpura rhumatoïde évolutif survenu à l'âge de 24 ans. Les atteintes articulaire et rénale seraient-elles mixtes ? en sachant que les arthrites vraies se rencontrent rarement au cours du Purpura Rhumatoïde. Bon résultat du cortancyl sur les manifestations articulaires.

Observation n° 3 -

Mme BI... Aurore, 29 ans hospitalisée pour acroparesthésies nocturnes.

Dans les antécédents collatéraux (A.C.), R.A.A. chez une soeur à l'âge de 22 ans.

Dans les A.P., on retient :

- Une grossesse troublée par l'apparition au 8ème mois d'oedèmes des membres inférieurs (M.I.) et de traces d'albumine.
- Des algies cervicales en 1954.
- Des dysesthésies des mains ayant duré 1 an (en 1959).
- Panaris du pouce droit.

L'histoire actuelle remonte au début de 1964 par l'apparition d'acroparesthésies nocturnes localisées au médius et à l'annulaire droit (sensations de main engourdie, de doigts morts et de fourmillements) qui se bilatérise en novembre 1964 entraînant une diminution de la force musculaire. En même temps syndrome de Raynaud des mains et des pieds associé à des arthralgies des pieds. On évoque le diagnostic de dermatomyosite devant l'aspect inflammatoire de l'atteinte cutanée.

L'examen clinique met en évidence :

- Une limitation de la flexion des doigts et des mains, un oedème de la face antérieure des poignets,
- Des doigts boudinés, épais (aspect de sclérodactylie) ; un

aspect succulent et épaissi de la face.

- Une hypoesthésie de la face dorsale du 3ème et 4ème doigts à gauche.

L'examen biologique note : des cellules L. E. négatives, l'absence d'anticorps anti-nucléaires, un W.-R. et un latex négatifs, une V.S. à 5 mm/h. La N.F., le métabolisme phospho-calcique, l'E.M.G., l'E.C.G. sont normaux. Par contre la biopsie cutanée évoque la sclérodermie. L'exploration fonctionnelle respiratoire (E.F.R.) était normale.

Le bilan radiologique était presque normal (poumon, oesophage et os) en dehors d'une fracture du pouce droit non consolidée.

La malade a eu un traitement vaso-dilatateur.

En mai 1965, apparition d'une plaque sclérodermique pré-tibiale, d'une synovite des extenseurs et des signes d'arthrite des épaules avec limitation importante des mouvements ; l'atteinte articulaire ayant bien réagi à l'Indométhacine.

A signaler que la biopsie musculaire était normale.

EN SOMME, acrosclérose associée à une arthrite des épaules séro-négative et à une synovite des extenseurs chez une malade ayant débuté sa maladie par des acroparesthésies nocturnes (qui semble être un syndrome du canal carpien) et des arthralgies des pieds, la sclérodermie ayant été confirmée par la biopsie cutanée.

Observation n° 4 -

Mme DA... Marie, 64 ans, hospitalisée pour bilan d'une polyarthrite rhumatoïde mal contrôlée par les corticoïdes.

Dans les A.P., on retient la notion d'une albuminurie en 1963, d'une H.T.A. et d'une obésité.

L'histoire de la maladie remonte à 1962 par l'apparition d'une polyarthrite intéressant successivement le genou droit, les chevilles, le genou gauche, les métacarpo-phalangiennes (M.C.P.), les inter-phalangiennes proximales (I.P.P.), les poignets. Le traitement anti-inflammatoire à base d'aspirine et de phényl-butazone s'est avéré très bénéfique.

En 1964, à la suite d'une cure à AIX-LES-BAINS, réapparition des douleurs, et en mai 1965, mise en route d'un traitement corticoïde (20 mg de cortancyl/jour + 3 cps de plaquénil). Phénomène de Rebond à la suite d'un arrêt intempestif des corticoïdes.

L'examen clinique :

- Articulaire : tuméfaction des chevilles, des genoux (choc rotulien) des M.C.P., I.P.P. et des poignets ; limitation de l'extension du coude gauche.
- Cutané : aspect sclérodactylique des doigts associé à des

troubles vaso-moteurs sans syndrome de Raynaud net.

Télangiectasies de la face et sclérose péri-buccale.

- Souffle systolique associé à un galop ; oedème des M.I.,

T.A. = 16/9.

Les données biologiques : V.S. 140 mm/h, anémie à 2.800.000 GR/mm³ ; W.-R. positif à 1/512, latex positif à 1/640. Cellules L.E. négatives, absence d'anti-corps anti-nucléaires. Traces d'albumine avec urée à 0,30 g/l. Myélogramme : plasmocytose à 10 % sans signe de myélome. Forte augmentation des gamma - et bêta globulines ; forte augmentation des IgM.

Biopsie cutanée : sclérodermie au stade cicatriciel

(Pr. Ag. MOULIN)

Le bilan radiologique :

- 1 - Ostéoporose des genoux, des têtes humérales (aspect moucheté) de la cheville gauche, des os du carpe, des extrémités inférieures (E.I.) des radius et cubitus, des phalanges.
- 2 - Discret pincement articulaire des genoux ; pseudo-pincement des 2ème et 3ème phalanges des auriculaires. Luxation de la 2ème phalange du pouce.
- 3 - Résorption discrète des houpes digitales (2ème, 3ème 4ème doigts).
- 4 - Calcification tendineuse de la face externe du poignet droit.
- 5 - Atonie oesophagienne presque diffuse avec dilatation.
- 6 - Cardio-mégalie modérée.
- 7 - Micro-nodules de la partie moyenne des poumons.

Le diagnostic de la poly-arthrite de la sclérodermie est le plus probable. Le traitement corticoïde (Cortancyl, médroil) amène une amélioration passagère ; le plaquénil et l'indocid ont été mal supportés (diarrhée fébrile). La malade a été suivie ensuite à la consultation.

EN SOMME, acrosclérose apparue 2 ans après un tableau de poly-arthrite inflammatoire symétrique séro-positif (W.-R., et Latex +) mal contrôlée par les corticoïdes évoquant une poly-arthrite rhumatoïde. Les atteintes viscérales (cardiaque, pulmonaire et oesophagienne) et cutanées penchent en faveur de la polyarthrite de la sclérodermie, confirmée par la biopsie cutanée. On peut discuter une éventuelle association de P.R. + Sclérodermie qui paraît peu probable.

Observation n° 5

Mme DU... Marie, 66 ans, hospitalisée le 24.1.1967 pour bilan complet d'une polyarthrite avec sclérodactylie.

A.P. : syndrome de Raynaud depuis l'enfance.

A.C. et antécédents héréditaires (A.H.) : père et fille présentant également un syndrome de Raynaud.

Les premiers troubles apparaissent en décembre 1964 par une monoarthrite du genou droit ayant duré deux mois. En mai 1966, polyarthrite aiguë intéressant les genoux, les chevilles, les épaules, les coudes, les poignets, les M.C.P. et les I.P.P. associée à une température sub-fébrile à 37° 7, et depuis cette date, elle souffre d'une façon permanente avec paroxysmes nocturnes et raideur matinale se dissipant au bout d'une heure (doigts raides et douloureux). Nouvelle poussée d'arthrite des I.P.P. des 4^{ème} et 5^{ème} doigts pendant l'été et depuis 4 mois, elle se plaint de brûlures de la pulpe des doigts.

L'examen clinique :

- Articulaire : limitation active et passive des mouvements des épaules ; flexion douloureuse des genoux, la gauche étant tuméfiée.
- Cutanée : sclérodactylie avec rétraction en flexion des doigts.
- Viscérale : petit souffle systolique de pointe.

L'examen biologique : V.S. à 35 mm/h, anticorps anti-nucléaires faiblement positifs à 1/8 puis trouvés négatifs. Latex et W.-R. négatifs ; cellules L.E. négatives ; urée à 0,53 g/l ; N.F. et électrophorèse normales.

E.C.G. : signes d'ischémie coronarienne (Dr. LACHIEZE-REY)

E.F.R. : syndrome restrictif avec diminution de la capacité de diffusion = fibrose pulmonaire au début (Pr GALY).

L'examen radiologique :

- 1 - Ostéoporose des os du carpe et des 2^e et 3^e phalanges des doigts.
Résorption des houpes phalangiennes du pouce gauche.
- 2 - Aspect de fibrose réticulée de la base droite associée à des nodules calcifiés de la base gauche.
- 3 - Petite dilatation œsophagienne non fixe à la partie moyenne.

L'hydergine (60 gouttes/jour) associé à des perfusions de tétracémate (2 ampoules x 5 jours) ont entraîné une amélioration des doigts.

La malade a fait deux autres séjours durant lesquels on peut noter les faits suivants :

- Accentuation de la sclérodactylie ; apparition de troubles trophiques à type d'ulcérations, d'une pigmentation mélanodermique et d'une infiltration des chevilles. Oedèmes des M.I.
- La polyarthrite procède par poussées plus ou moins rapprochées.
- L'essai de triméthyl-colchicinique (2 cp/jour) après une nouvelle cure de tétracémate (5 ampoules x 10 j) s'était avéré efficace sur les éléments cutanés et l'atteinte articulaire, mais a dû être interrompu du fait de l'apparition d'un prurit.

- L'acrosclérose est devenue évolutive malgré un traitement à la cortisone (25 mg) institué du fait d'une insuffisance surrénalienne.
- Surtout apparition d'une insuffisance rénale (albuminurie à 0,90 g/l, urée à 0,75 g/l) et à l'électrophorèse on note une augmentation des bêta - et des gamma globulines.

En somme, acrosclérose évolutive succédant à une polyarthrite diffuse aiguë séronégative, chez une malade présentant un syndrome de Raynaud depuis l'enfance. L'atteinte pulmonaire est surtout rénale sont deux éléments de pronostic péjoratif. L'arriméthylcolchicine a donné un bon résultat sur les atteintes cutané et articulaire.

Observation n° 6 -

Mme GU... Clémentine, 47 ans, hospitalisée le 17/3/1969 pour rhumatisme "ankylosant" des poignets.

A.P. : rhumatisme post-angineux en 1954; Obésité à 93 kg.

La malade se plaint depuis 4 mois de douleurs des genoux à type d'ankylose avec "brûlures" essentiellement aux mouvements et depuis deux mois et demi douleurs des poignets aggravées par le travail et calmées par le repos. Ces crises douloureuses sont accompagnées de chaleur locale et d'enraidissement des poignets ; parallèlement apparition d'un syndrome de Raynaud bilatéral, et depuis 1 mois et demi, gêne douloureuse aux mouvements des épaules. Le diagnostic de P.R. a été évoqué : à cette époque le Latex était négatif, la V.S. à 47 mm/h et la N.F. normale.

L'examen clinique :

- Articulaire : petite limitation douloureuse des épaules ; signes d'arthrite des poignets et des mains avec chaleur locale et enraidissement ; genoux chauds non limités et peu douloureux -
- Cutané : aspect sclérodermique des doigts et du visage ; sécheresse de la bouche avec hypertrophie des glandes parotides évoquant la possibilité d'un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN.

L'examen biologique : V.S. à 24 mm/h ; Latex + à 1/160, W.R. négatif ; augmentation des alpha₂ - et bêta - globulines à l'électrophorèse et augmentation des IgG à l'immuno-électrophorèse ; urée = 0,20 g/l ; infection urinaire avec traces d'albumine.

E.F.R. : normale mais les pressions du sang veineux sont à la limite de la normale.

L'examen radiologique :

- Ostéoporose des os du carpe et des E.I. des radius et des cubitus.

- Légère atonie oesophagienne avec reflux gastro-oesophagien.

On institue un traitement au plaquénil (3 cp/jour), rhonal (4 cp/j) Indocid (1 supp. à 100 mg) Hydergine.

La malade a été ensuite suivie à la consultation du Service. Nouveau séjour le 16/1/1970.

Malgré le traitement pas d'amélioration des manifestations articulaires (V.S. = 71 mm/h) et apparition d'une pigmentation cutanée importante au niveau de la face, des mains, des avant-bras, et des jambes.

Mise à la corticothérapie 10 mg/j qui a entraîné la disparition des phénomènes inflammatoires (V.S. = 25 mm/h) puis au Dépomédrol 40 mg tous les 5 jours.

Apparition d'une dysphagie intermittente et survenue brutale de malaises ; à L'E.C.G. bloc de branche droit, extra-systoles ventriculaires polymorphes, tachycardie supra-ventriculaire évoquant le coeur sclérodermique.

Généralisation de l'infiltration cutanée avec atteinte du thorax, du ou, avec plaques préulvaires.

Essai de la Tétracémate disodique. On note également une albuminurie à 0,30 g/l

En somme, acrosclérose évolutive avec généralisation cutanée secondaire succédant à une polyarthrite peu inflammatoire sérologiquement dissociée (Latex + W.R. -) des genoux, des poignets et des épaules associée à une atteinte cardiaque, oesophagienne et une infection urinaire qui pourrait être le prélude d'une insuffisance rénale. Un syndrome discret de GOUGEROT-SJOGREN peut être retenu.

Observation n° 7 -

Mme FO... Augustine, 76 ans, hospitalisée le 18/3/1969 pour bilan d'une polyarthrite.

A.P. rhumatisme articulaire "infectieux" localisé aux genoux à l'âge de 30 ans.

A.C. fille porteuse d'un syndrome de Raynaud.

L'histoire de la maladie remonte à 1960-1962, date à laquelle la malade a eu une biopsie cutanée à l'Hopital Saint Joseph pour une affection cutanée localisée au thorax à disposition métamérique en bandes bilatérale très évocatrice d'une Sclérodermie.

D'ailleurs l'examen histologique était confirmatif. Les lésions cutanées ayant bien réagi aux corticoïdes.

Depuis 5 ans, constitution d'un tableau d'oligo-arthrite des genoux et des épaules ayant entraîné une invalidité et bien réagi au Dilar. L'atteinte articulaire s'est accentuée fin 1964 et a nécessité son hospitalisation dans le service du Pr PLAUCHU : à ce moment-là V.S. à 30 % ; mise en route d'un traitement corticoïde dont le sevrage s'est avéré difficile.

Depuis quelques mois, la malade se plaint d'une altération de l'état général (E.G.) : température à 38°, asthénie intense et amaigrissement de 4 kg. A l'occasion d'unsevrage brutal, réveil des phénomènes inflammatoires au niveau de toutes les articulations et de la colonne cervicale.

L'examen clinique :

- Articulaire : limitation douloureuse des mouvements du cou, des épaules, des coudes et des hanches ; rougeur, chaleur, tuméfaction, et limitation douloureuse des mouvements des poignets, des genoux, des chevilles, des M.C.P. et des I.P.P.
- Cutané : syndrome de Raynaud fruste ; aspect sclérodactylique des doigts, lèvres rétractées avec limitation de l'ouverture de la bouche.
- Adénopathie axillaire gauche.

L'examen biologique : V.S. = 13 mm/h ; anticorps anti-nucléaires faiblement +, cellules L.E. négatives ; légère augmentation des α_2 globulines et diminution des gamma - globulines à l'électrophorèse, tandis que les IgG, les IgA et les IgM sont diminuées. Latex et W.R. négatifs ; bilan phosphocalcique normal.

Le bilan radiologique osseux et viscéral est normal ; on note une ostéoporose diffuse. La corticothérapie à raison de 15 mg/j a entraîné une importante amélioration au point de vue articulaire.

En résumé , Sclérodermie thoracique en bandes évoluant secondairement vers l'atteinte distale précédant de deux ans l'apparition d'une polyarthrite très inflammatoire séro-négative, cortico-dépendante. Le point particulier est l'absence, actuellement, d'atteintes viscérales et d'altérations osseuses et l'atypie des données biologiques à l'immuno-électrophorèse.

Observation n° 8 -

Mme CHA... Odette, 57 ans, hospitalisée le 9/4/1969 pour

suspicion d'une sclérodermie.

L'affection commence en 1967 par un syndrome de Raynaud apparu brusquement au froid à la suite d'une cure thermique à BARBOTAN faisant poser l'indication d'une sympathectomie du 2ème et 3ème ganglion stellaire gauche en octobre 1968. Malgré l'intervention chirurgicale les mains demeurent aussi raides avec peau rugueuse, sèche entraînant une gêne fonctionnelle des mouvements des mains et des pieds (peau sèche squameuse sur tout le corps). En décembre 1968 forte augmentation des α_1 - et α_2 - globulines ainsi que les gamma globulines ; V.S. à 58 mm/h.

A l'entrée la malade se plaint d'une certaine raideur articulaire prédominant aux membres inférieurs, d'arthralgies des pieds et des hanches et signale un amaigrissement de 15 kg.

L'examen clinique :

- Articulaire : poignets et épaules douloureux en fin de course.
- Cutané : sclérodermie des bras, et des avant-bras avec atteinte plus discrète des M.I. prédominant sur les pieds ; la face, le nez et la région péri-buccale sont également atteints.

L'examen biologique : V.S. à 24 mm/h en moyenne 58-40 mm/h); calcémie et calciurie diminuées ; W.R. et Latex négatifs ; anticorps anti-nucléaires négatifs ; créatinine-phospho-kinase normale ; l'électrophorèse montre par ailleurs une diminution du taux de l'albumine et une augmentation des α_2 - et des gamma - globulines.

E.F.R. syndrome respiratoire restrictif.

Biopsie cutanée ; sclérodermie typique.

L'examen radiologique montre :

- Une ostéoporose mouchetée des deux dernières phalanges des auriculaires et des annulaires.
- - Une atonie de la partie moyenne de l'oesophage avec hernie hiatale d'importance moyenne ; en outre, ralentissement de la progression de la baryte.
- Un aspect réticulo-modulaire des deux bases pulmonaires.

Plusieurs traitements ont été prescrits : cortancyl (15 mg x 5j), Plaquénil (4cp/j) E.D.T.A. (4 ampoules x 9 j).

Après une amélioration transitoire, la malade a recommencé à souffrir d'une manière permanente de ses articulations déjà touchées ; les doigts sont enraidis avec peau épaisse et adhérente aux plans profonds mais surtout apparition de céphalées intenses, de bouffissure du visage, d'une dyspnée et d'une dysphagie. L'albuminurie est à 3g/24h.,

l'azotémie à 1,84 g/l ; décès dans un tableau d'O.A.P.

En somme, Acrosclérose évolutive précédant un tableau de polyarthralgies séro-négatives, ayant évolué vers la mort en 2 ans par diffusion de processus sclérodermique et surtout par l'apparition d'une insuffisance rénale aiguë irréversible. Peut-on incriminer les corticoïdes dans la précipitation de l'évolution ?.

Observation n° 9 -

Mme BU... , malade personnelle du Pr VIGNON, est hospitalisée pour bilan d'une sclérodermie le 29 janvier 1968.

A.P. : arthrotomie du genou droit en mars 1966.

L'histoire de la maladie remonte en fait à janvier 1966 par l'apparition d'un syndrome de Raynaud suivi neuf mois plus tard d'oedèmes inflammatoires et douloureux des mains et des pieds, d'une infiltration sclérodermique du visage, et d'arthralgies des mains et des pieds, d'une infiltration sclérodermique du visage, et d'arthralgies des poignets et des coudes surtout gauche. En juillet 1967, nouvelle poussée inflammatoire cutané-articulaire (mains, coude gauche) avec oedème du visage traitée par Médrol (3 cp/j), ce qui n'empêche pas la malade de maigrir de 20 kg en 6 mois et de présenter des tachycardies à répétition.

A l'entrée : la malade se plaint d'arthralgies du coude gauche, des poignets, du gros orteil droit associés à un oedème palpébral et à une asthénie.

L'examen clinique :

- Articulaire : mouvements peu limités de la flexion-extension des coudes, des poignets et des doigts.
- Cutané : sclérodactylie avec infiltration sclérodermique des bras, du front, de la région péri-buccale et des jambes de façon plus discrète... La T.A. : 11/5.

Le bilan biologique : V.S. : à 15 mm/h ; Latex et W.-R. négatifs ; anticorps anti-nucléaires + au 1/512 le 16/2/1968 ; cellules L.E. négatives ; N.F. ; électrophorèse, bilan phosphocalcique normaux.

La malade a eu à cette époque un traitement comportant : Plaquénil (3cp/j) Médrol 4 mg (3cp/j).

A eu plusieurs séjours :

- E.F.R. : normale ; F.O. : dégénérescence maculaire nécessitant l'arrêt du Plaquénil.

- Nouvelles poussées arthralgiques amenant à augmenter les doses de corticoïdes, et à entreprendre un traitement au tétracémate disodique.

- Apparition de télangiectasies et d'une légère couperose du visage, d'ulcérations du cartilage des deux oreilles, d'une pigmentation des bras ; en outre aggravation de la sclérodactylie (avec troubles trophiques caractéristiques).
- Dysphagie : poussée fébrile hyperalgique avec atteinte de la cheville droite, les gros orteils étaient tuméfiés. La Sclérodermie s'est progressivement aggravée ce qui amena à prescrire successivement des corticoïdes, de l'E.D.T.A. et de l'acide triméthyl-colchicinique.
- L.E.C.G. mettait en évidence un allongement de QT.

Le bilan biologique : azotémie à 0,42 g/l, les anticorps anti-nucléaires étaient positifs à 1/64 avec aspect homogène puis + au 1/512 avec aspect réticulé ; augmentation des IgA et des IgM alors qu'il existe une diminution des α_2 - globulines à l'électrophorèse.

Biopsie cutanée et musculaire : muscles d'aspect normal, sclérodermie typique.

Le bilan radiologique :

- Géode de la dernière phalange du gros orteil gauche.
- Atonie oesophagienne importante avec retard d'évacuation de la baryte dans l'estomac sans aspect de sténose.
- Aspect réticulo-nodulaire des bases.

En somme, acrosclérose débutant par un syndrome de Raynaud suivie 8 mois plus tard, de polyarthralgies séro-négatives évoluant par poussées successives. Les atteintes articulaires ont bien réagi aux corticoïdes et à l'E.D.T.A. Trois faits particuliers à noter : 1er - L'atteinte des oreilles avec ulcération de la peau. 2e - Amaigrissement de 20 kg en 6 mois (pouvant être expliqué partiellement par l'atteinte oesophagienne). 3e - Taux élevé des anticorps anti-nucléaires.

Observation n° 10 -

Mme FI... , 52 ans, hospitalisée le 13/1/1969; pour bilan d'une polyarthrite de la sclérodermie.

A.P. : R.A.A. à l'âge de 20 ans.

La maladie remonte en fait à 10 à 15 ans par l'apparition d'un syndrome de Raynaud qui s'est accentué depuis 4 ans. Des douleurs articulaires des membres presque permanentes gênent la malade depuis 3 ans et entraînent des troubles de la préhension au niveau des mains avec raideur importante et des troubles de la marche avec douleurs d'appui aux M.I. ce qui fait recourir à un traitement corticoïde (solumédrol).

L'examen clinique :

- Articulaire : raideur avec limitation des mouvements des I.P.P. et des M.C.P. avec petit oedème périarticulaire surtout à gauche ; poignets très enraidis surtout le droit ; coudes tuméfiés ; limitation douloureuse des chevilles ; tuméfaction des 1er M.T.P.
- Cutané : infiltration sclérodermique des mains, des pieds de la bouche et plus discrètement du front ; existence de quelques nodosités au niveau du cou de pied.

Le bilan biologique : V.S. à 82 mm/h - urée sanguine à 0,41 g/l - Latex + à 1/160 W.R. négatif ; anticorps anti-nucléaires négatifs bilan phosphocalcique normal. Addis = 173 000 globules blancs.

E.F.R. normale ; biopsie cutanée ; forme discrète de sclérodermie associée à une petite note d'élastose.

Le bilan radiologique :

- Calcifications sous cutanées au niveau des jambes
- Oesophage hyperkinétique avec petite hernie hiatale.

La malade a eu un traitement à l'E.D.T.A. à raison d'une ampoule par jour pendant 8 jours. Elle a été suivie à la consultation mais se considère plutôt aggravée ; difficulté des mouvements d'extension des doigts, dysphagie intermittente.

En somme, acrosclérose installée 4 ans après l'accentuation d'un syndrome de Raynaud existant depuis 10 à 15 ans, précédée d'une polyarthrite peu inflammatoire sérologiquement dissociée (Latex + W.R-) touchant les poignets, les coudes, les chevilles, les I.P.P., les M.C.P. et les 1er M.T.P., associée à une dysphagie, à une infection urinaire et radiologiquement à un syndrome de THIEBIERGE-WEISSENBACH à distance (jambes).

Observation n° 11 -

M. AL... Maurice, 44 ans, hospitalisé le 29/1/1970 pour P.R. chez un ulcéreux.

A.P. déclaré comme silicotique (a travaillé pendant 10 ans dans une carrière de graviers).

Ulcère gastrique découvert en aout 1969.

L'histoire de la maladie remonte à 1967 par l'apparition de douleurs du genou et de la cheville gauche, des hanches (+), des épaules des coudes, des mains et des pieds -(des M.T.P. surtout). Les différents traitements médicaux ont amené une amélioration nette des douleurs.

L'évolution par poussées des atteintes articulaires oblige le malade à interrompre son travail en août 1967. La découverte de l'ulcère gastrique compromet le recours aux anti-inflammatoires.

L'examen clinique :

- Articulaire : tuméfaction surtout nette au niveau des mains avec douleurs provoquées à la mobilisation passive et active.
- Cutané : sclérodactylie associée à une infiltration des avant-bras, des bras avec hyperpigmentation à ce niveau et à une minceur des ailes du nez. Infiltrations scléro-dermiformes se rapprochant des morpées au niveau de la région sous-claviculaire. Acrocyanose des pieds et des mains.

On demande l'avis du Dr TOURAINE sur l'état pulmonaire actuel : l'aspect radiologique traduit par une réticulo-nodulation diffuse avec opacités plus denses sous-claviculaires droite et gauche fait évoquer le diagnostic de tuberculose pulmonaire au prime abord. Celui-ci n'est pas retenu du fait de la non évolutivité des images radiologiques, et de l'absence de BK dans les crachats malgré une cuti-réaction très positive. La spirométrie normale, le DL CO très bas est plus en faveur du poumon sclérodermique que de la silicose.

Le bilan biologique : V.S. à 2 mm/h ; Latex, W.R., anticorps anti-nucléaires négatifs ; légère augmentation des gamma-globulines correspondant à une légère augmentation des IgG. Coproporphyrines à 15 gammas 0/00. La biopsie cutanée : aspect limite.

Le bilan radiologique :

- outre les images pulmonaires précitées,
- condensation ovale en taches de bougie de la branche ilio-pubienne gauche, condensation de l'E.I.A.I.

Le malade est hospitalisé le 13/10/1970 pour une nouvelle poussée de polyarthrite diffuse avec hydarthrose des genoux.

L'examen clinique note :

- des mouvements limités des hanches et des coudes ; une hydarthrose des genoux avec choc rotulien ; des doigts enraidis en flexion -
- un hallux valgus.

L'examen biologique : V.S. à 8 mm/h, contrastant avec une nette augmentation des gamma-globulines ; par contre les cellules L.E., le Latex et le W.R. sont négatifs.

A la radiologie : on note une atonie oesophagienne importante et une ostéoporose épiphysaire des phalanges.

En somme, acroscclérose évoluant secondairement vers la généralisation de l'infiltration cutanée, ayant débuté par une polyarthrite peu inflammatoire, diffuse, séro-négative accompagnée d'une acroscclérose des mains et des pieds chez un malade ayant été exposé à un risque de silicose, d'une atteinte oesophagienne radiologique et d'un aspect ostéocondensant au niveau de la branche ilio-pubienne gauche.

Observation n° 12

Mme DE.../JA..., 57 ans, malade du Dr MEGARD, hospitalisée en août 1970 pour polyarthrite associée à une sclérodactylie.

A.H. : mère ayant un rhumatisme déformant.

L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 35 ans par l'apparition d'un syndrome de Raynaud qui s'est bilatéralisé 5 ans plus tard à la suite d'un choc émotionnel. A cette époque on remarque la présence de modifications cutanées au niveau des doigts (séances de radiothérapie au niveau de la région cervicale). En même temps tableau de polyarthrite aiguë inflammatoire touchant les chevilles, les genoux, les coudes, les poignets, les M.C.P. et le rachis cervical dont les mouvements sont douloureux. S'y associent une rétraction des doigts (aspect en crochets), un syndrome de Raynaud des orteils et des télangiectasies. Des infiltrations des genoux et des massages ont soulagé la scène douloureuse. Le diagnostic de Sclérodermie a été évoqué à l'Hôpital de ROANNE. Le Latex était positif ainsi que le W.R. = 1/160 ; les anticorps anti-nucléaires étaient négatifs et la V.S. était à 107 mm/h. Le bilan biologique et histologique à la recherche d'une atteinte musculaire se sont révélés négatifs. Paradoxalement le syndrome de Raynaud a disparu.

Depuis Décembre 1968, la malade est suivie par le Dr MEGARD : effet bénéfique de l'indocid et de la complamine sur les atteintes articulaires et les troubles circulatoires.

Actuellement la malade se plaint d'une limitation des mouvements des coudes, du poignet gauche et d'une gêne fonctionnelle des mains ; en outre elle est traitée depuis 2 ans pour une sécheresse des yeux (tarissement de la sécrétion lacrymale) et signale actuellement une sécheresse de la bouche.

L'examen clinique :

- Articulaire : craquements à la mobilisation des coudes, de l'épaule, du poignet gauche, et des genoux ; enraidissement du coude et du poignet gauche ; rétraction irréversible en crochets des doigts.
- Cutané : télangiectasies du cou ; scléro-atrophie des doigts ; plaque rosée, indurée du front ne se laissant

pas pincer ; lèvres légèrement infiltrées.

L'examen biologique : V.S. à 55 mm/h ; W.R. : négatif (1/16), Latex positif au 1/160, cellules L.E. et anticorps anti-nucléaires négatifs ; augmentation des IgG, des IgM et des IgA à l'immuno-électrophorèse.

E.F.R. : normale.

Le bilan radiologique :

- Signes d'arthrite au niveau du coude et du poignet (carpité fusionnante) avec ostéo-porose des E.I. du radius et du cubitus ; luxation de l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce gauche ; faux pincement des 2^e et 3^e M.C.P. ; ostéo-porose mouchetée des deux dernières phalanges ; petite calcification tendineuse au niveau de l'olécrane.
- Diverticule oesophagien.

La malade sort avec un traitement comportant de l'indocyl et du quinercyl.

En somme, arosclérose associée à une polyarthrite inflammatoire sérologiquement dissociée lors de l'admission (Latex + - W.R-) touchant les chevilles, les genoux, les coudes, les poignets et les M.C.P., survenue 5 ans après un syndrome de Raynaud. Plaident en faveur de la Sclérodermie : les rétractions des doigts, les télangiectasies du cou, la dissociation secondaire du facteur rhumatoïde, et l'infiltration du front et des lèvres. La carpité fusionnante, l'absence d'atteintes viscérales et l'importance des lésions osseuses peuvent évoquer éventuellement une P.R. bien que celles-ci ont été décrites au cours de la sclérodermie ; cette observation peut rentrer à la rigueur dans le cadre d'une association P.R. + Sclérodermie. A noter un syndrome de **GOUGEROT-SJOGREN**.

Observation n° 13 -

M. MU... François, 67 ans, hospitalisé dans le Service du Professeur THIERS pour bilan d'une sclérodermie (malade particulier du Docteur MOULIN).

L'histoire de la maladie remonte à juin 1966 par des cervicalgies, des douleurs des genoux et des épaules qui ont été bien soulagées par le cortancyl. Le diagnostic de rhumatisme infectieux a été évoqué à cette époque.

En 1966/1967, apparition d'une acrocyanose à frigoris et d'une

altération de l'état général (E.G.) avec amaigrissement de 15 kg en deux ans. Le Docteur PASQUIER évoque la Sclérodermie et l'adresse au Pavillon R.

En janvier 1968, l'examen clinique :

- Articulaire : mouvements limités des genoux, des chevilles, des poignets, des coudes et des épaules sans signes inflammatoires ; attitude en flexion des doigts
- Cutané : Sclérodermie de la face avec nombreux petits angiomes du haut du thorax avec remaniement pigmentaire des avant-bras et plus discrètement des mains.

L'examen biologique : V.S. à 15 mm/h ; Latex + au 1/600, W.R. + au 1/224 (mars 1967) anticorps anti-nucléaires négatifs (février 1968).

On prescrit 2 cps/j. de cortancyl 5 mg du fait de l'importance des douleurs.

Le malade a été hospitalisé en juin 1968 :

- V.S. : 40 mm/h, N.F. : normale ; augmentation des gamma-globulines à l'électrophorèse ; W.R. + au 1/31, Latex + 1/80 (juin 1968).
- E.F.R. : syndrome restrictif avec diminution modérée de la capacité de diffusion de l'oxyde de carbone.
- Petite albuminurie.

L'évolution s'est faite progressivement vers une altération importante de l'E.G. et vers la généralisation de l'infiltration cutanée. En mai 1969, décès brutal après une crise d'urémie.

En somme, acrosclérose évoluant secondairement vers la généralisation de l'infiltration cutanée, manifestée cliniquement par une polyarthrite peu inflammatoire séro-positive inaugurale, cortico-dépendante presque diffuse associée à une atteinte pulmonaire et rénale (révélée par une infection urinaire). Evolution fatale en 3 ans dans un tableau d'insuffisance rénale aigue. Les corticoïdes ont-ils précipité l'évolution de la maladie ?

Observation n° 14 -

M. DE... Pierre, 40 ans, hospitalisé le 12/9/1960 au Pavillon R. pour une Sclérodermie.

L'histoire de la maladie remonte à 1953 par l'apparition progressive d'un syndrome de Raynaud succédant à une infection post-traumatique des mains. Une sensation de peau indurée, cartonnée au niveau des oreilles, du nez et du pourtour de la bouche s'en suit.

Sympathectomie stellaire et péri-artérielle (artère humérale)
troublée 3 mois plus tard par l'apparition de troubles trophiques à type
d'ulcérations de la région péri-unguéale et du coude gauche. Parallè-
lement s'installe un syndrome de Raynaud des M.I. et se précise
un aspect figé du visage.

L'examen clinique :

- Cutané : Sclérodermie des poignets, des avant-bras
et de la face.
- Articulaire : limitation des mouvements des poignets
et des mains sans signes inflammatoires.

L'examen biologique : V.S. à 15 % ; calcémie à 100 mg/l
augmentation des gamma-globulines à l'électrophorèse.

E.F.R. : aspect typique de fibrose pulmonaire avec désa-
turation du sang à l'effort et trouble de la diffusion gazeuse -- F.O. :
normal.

L'examen radiologique :

- Résorption des houppes phalangiennes des 5e orteils ;
ostéolyse partielle des médius, des index, des auri-
culaires et de l'annulaire droit.
- images réticulo-nodulaires des poumons et images
condensantes sous claviculaires gauches.
- Atonie de l'oesophage thoracique avec rétrécissement
de l'oesophage abdominal.

Le traitement au tétracémate à raison de 2 ampoules pendant
33 jours associé au duvadilan a amené une amélioration des troubles
circulatoires et des manifestations douloureuses de la main gauche
et des pieds.

En 1966, le malade a été hospitalisé dans le Service du
Professeur GALY pour tuberculose pulmonaire affirmée bactériologiquement.

En somme, acroscière succédant à un syndrome de Raynaud
des M.S. puis des M.I. associée à une pseudo-arthrite des mains, à
une atteinte pulmonaire compliquée tardivement (en 1966) par une
tuberculose pulmonaire certaine et à une atteinte oesophagienne.
Effet bénéfique du tétracémate sur l'infiltration cutanée.

Observation n° 15 -

Mme FIO... Yvonne, 47 ans, hospitalisée au Pavillon R.
le 22 juin 1959 pour Sclérodermie.

A.P. : - hémiplégie droite en 1949 ; pleurésie droite à l'âge
de 15 ans.

- Syndrome de Raynaud dont la date d'apparition est difficile à préciser.

La malade consulte en juin 1958 pour un eczéma généralisé médicamenteux (pénicilline). On est frappé à l'examen de l'existence d'une rétraction de la peau des mains et des pieds. Elle reçoit du tétracémate disodique associé à l'insaponifiable à l'huile de palme.

Depuis 6 mois, elle se plaint de dysphagie avec impression de fausses-routes (radio-oesophagienne normale), de douleurs de l'épaule gauche.

A fait plusieurs séjours depuis, justifiés par :

- une poussée sclérodermique au niveau des pieds, des mains, et surtout de la face : nez aminci, siège de télangiectasies ; aspect de sclérodactylie (tétracémate 3 ampoules x 11 jours).
- Une raideur surtout matinale des doigts, avec peau amincie et sèche (V.S. : à 10 mm/h).
- Amaigrissement de 4 kg en 1 an.
- Un bilan radiologique de l'oesophage : atonie avec diminution des mouvements péristaltiques au niveau de l'oesophage thoracique et image de sténose basse confirmée par l'oesophagoscopie.

En octobre 1966 on note une gêne importante aux mouvements des doigts beaucoup plus articulaire que cutanée et une modification cutanée discrète au niveau de la région sternale, du visage des avant-bras ; paradoxalement disparition de la sclérodactylie et actuellement (1970/71) elle paraît de moins en moins sclérodermique.

Le bilan radiologique montre une calcification du disque D₁₁ D₁₂ et un aspect réticulé des poumons.

En somme, acrosclérose révélée par une sclérodactylie avec rétraction des doigts, associée à une pseudo-arthrite des mains et à des arthralgies très probables de l'épaule gauche, à une atteinte oesophagienne confirmée radiologiquement et à l'endoscopie. Deux points particuliers à noter : régression de l'infiltration cutanée et l'existence de télangiectasies au niveau du nez.

Observation n° 16 -

M. DUC ... André, 40 ans, hospitalisé au Pavillon R. le 23/9/1960 pour sclérodermie.

A.P. : ulcère duodénal découvert en 1958.

L'histoire de la maladie remonte à 1959 par l'apparition simultanée d'un syndrome de Raynaud, d'arthralgies des poignets des

chevilles et des épaules, et d'une induration sclérodermique très précoce des mains et du tronc revêtant à ce niveau un caractère inflammatoire. Le diagnostic de Sclérodermie a été porté à cette époque qui justifia un traitement à l'A.C.T.H. et aux vasodilatateurs.

A l'entrée au Pavillon R. on relève les constatations suivantes :

- Sclérodermie localisée aux mains, au tronc, et à la racine des membres (cordages cutanés à l'abduction des bras).
- Apparition d'un ulcère de la jambe droite après un traumatisme local.
- Paraphymosis par sclérose du prépuce associé à des petites ulcérations scrotales superficielles.
- Température sub-fébrile à 37°5 - 38°.
- Atonie oesophagienne très étendue.
- Examen articulaire normal.

L'examen biologique : légère augmentation des α_2 - et des gamma - globulines calcémie à 93 mg/l.

L'examen radiologique :

- Ostéolyse partielle des dernières phalanges du médus, de l'index et de l'annulaire droit.
- Disparition des houppes phalangiennes au niveau de l'auriculaire droit.
- Condensation ovalaire au niveau de l'E.I. du péroné droit qui est le siège d'une périostose.
- Atonie presque totale de l'oesophage thoracique avec reflux gastro-oesophagien et petite réaction oedémateuse antrale.
- Epanchement pleural droit avec aspect réticulé des deux champs pulmonaires ; cardio-mégalie.

Effet bénéfique de l'A.C.T.H. (50 U. x 4 j.), puis (25 U x 3j.) de l'E.D.T.A. puis du cortancyl 5 mg (3cps x 6 j.).

Lors du dernier séjour du 21.3.1961 le malade se déclare très amélioré sur le plan articulaire mais se plaint néanmoins de phénomènes douloureux thoraciques survenus après un refroidissement ; en outre, pas de dysphagie.

E.F.R. : diminution de la ventilation externe.

En somme, Sclérodermie généralisée de type inflammatoire ayant débutée par une infiltration cutanée, par un syndrome de Raynaud et des arthralgies des épaules, des chevilles et des poignets. L'atteinte du prépuce et du scrotum, l'atteinte oesophagienne radiologique, les signes osseux et la cardio-mégalie sont les 4 points particuliers à retenir. Bonne action de l'A.C.T.H. et du cortancyl sur les atteintes articulaires.

Observation n° 17 -

M. DES... Louis, 46 ans, hospitalisé le 12/7/1968 au Pavillon R. pour Sclérodermie.

A.P. : ulcère gastrique révélé par une hématomèse. Tableau asthmatiforme attribué à une silicose pulmonaire pour laquelle le malade est pensionné (a travaillé comme mineur).

L'interrogatoire est difficile et n'arrive pas à préciser la date de début de la maladie. Cependant le malade se plaint depuis quelques mois d'une dysphagie essentiellement "buccale", de modifications de la peau et de douleurs articulaires aux M.S. (coudes et épaules) réveillés au moindre mouvement.

L'examen clinique :

- Cutané : Sclérodermie de type généralisé intéressant les M.S., les racines des M.I., l'abdomen, la face, avec atteinte prédominante aux extrémités. Rétraction très nette des muscles des bras et des vastes externes ; doigts en permanence froids et cyaniques sans syndrome de Raynaud typique, associés à des troubles trophiques des phanères et de la peau qui est sèche, et écailleuse sur les faces d'extension.
- Extension des doigts impossible ; douleurs réveillées à la mobilisation des coudes, des épaules et des poignets sans phénomènes inflammatoires locaux.
- Force musculaire diminuée aux membres supérieurs et aux membres inférieurs.

L'examen biologique : hypocalcémie à 75 mg/l ; cellules L.E. et anticorps anti-nucléaires négatifs ; anémie à 3 700 000 ; augmentation des gamma-globulines.

E.C.G. : cœur pulmonaire chronique avec onde T négative dans toutes les dérivations

E.F.R. : syndrome respiratoire restrictif sans bloc alvéolo-capillaire.

Biopsies cutanée et musculaire :

- Cutanée : aspect de Sclérodermie à sa phase terminale.
- Musculaire : aspect atrophique sans lésions dégénératives

L'examen radiologique :

- Disparition des houppes phalangiennes du médius gauche.
- Aspect radiologique pulmonaire normal (sur quelle base fut porté le diagnostic de silicose ?).

Amélioration discrète de l'infiltration cutanée et des mouvements des mains après traitement au tétracémate.

En somme, sclérodermie généralisée avec acrocyanose des extrémités chez un ancien mineur pensionné pour silicose, associée à une pseudo-arthrite des mains, des poignets, des coudes et des épaules, à une atteinte oesophagienne radiologique et pulmonaire (syndrome restrictif respiratoire). Effet + bénéfique du tétracémate sur l'atteinte cutanée. L'atteinte pulmonaire est-elle mixte ?

Observation n° 18 -

Mme PEI... Odile, 42 ans, hospitalisée le 1/5/1962 au Pavillon R. pour Sclérodermie.

L'histoire de la maladie remonte à 1953 par un syndrome de Raynaud entraînant des picotements dans les doigts et une gêne à la mobilisation des mains et des doigts. Malgré une sympathectomie stellaire et péri-artérielle (artères humérales) bilatérale en 1955, constitution d'une sclérodactylie caractéristique (ulcérations des pulpes des doigts avec attitude en crochets des phalanges) ; en outre infiltration du visage (surtout la région péri-buccale).

Le tétracémate (3 amp. x 10 j.) a entraîné un assouplissement assez net et surtout une diminution des douleurs au niveau des doigts.

A l'entrée : V.S. : à 20 % ; mouvements des doigts plus souples. La malade sort avec un traitement comportant : MENTZER 20, COLZA 100, AVOCAT 100.

Elle est revue au mois de Juillet 1962 pour douleurs des poignets prédominant à gauche et de l'épaule gauche.

Elle est hospitalisée en septembre 1970 pour bilan général.

L'examen clinique :

- Cutané : sclérodactylie ; ulcérations du dos et des pieds.
- Articulaire : douleurs à la mobilisation des doigts et des poignets

L'examen biologique : calcémie = 92 mg/l

E.F.R. : diminution de la capacité vitale avec absence de bloc alvéolo-capillaire au repos et à l'effort.

L'examen radiologique :

- Ostéoporose des os du carpe à gauche ; ostéolyse de la dernière phalange du pouce droit, des médius et des index ; disparition des houppes phalangiennes au niveau du pouce gauche ; calcifications sous-cutanées au niveau de l'I.P.D. de l'index gauche.
- Petite dilatation du tiers moyen de l'oesophage.

En somme, acrosclérose succédant à un syndrome de Raynaud, associée à une oligo-arthrite des poignets et de l'épaule gauche, à une pseudo-arthrite des doigts et à un syndrome de THIBIERGE-WEISSEN-BACH. Effet bénéfique du tétracémate sur l'infiltration cutanée.

Observation n° 19 -

Melle PRO... Jeanne, 56 ans, hospitalisée le 12/11/1962 pour une Sclérodermie, dans le Service du Professeur THIERS.

L'histoire de la maladie remonte à 1952 par l'apparition d'un syndrome de Raynaud ayant conduit à pratiquer successivement une parathyroïdectomie et une sympathectomie.

Un traitement médical à base de corticoïdes, de vitamines a été prescrit en raison des ulcérations des talons qui ont bien cicatrisé. En 1955, apparition de tétractions tendineuses au niveau des doigts et des orteils avec aspect en crochets aux M.S. , et aspect en coup de vent externe des orteils ; s'y associent des modifications cutanées au niveau des mains, des avant-bras, des talons et des mollets : peau fine épaissie difficile à pincer. Le visage prend un aspect typique avec télangiectasies des pommettes et infiltration de la région péri-buccale.

Depuis un certain temps la malade se plaint d'une légère dysphagie et de douleurs plus ou moins vives des hanches qui entravent la marche ; s'y ajoute une petite altération de l'E.G. avec température sub-fébrile à 37°5 - 38°.

L'examen clinique :

- Articulaire : limitation des mouvements des hanches
- Cutané : se référer à la description ci-dessus ; en plus mains sclérodermiques.

L'examen biologique : bilan phosphocalcique normal ; sérologie syphilitique négative.

Examen O.R.L. : aspect atrophique des muqueuses nasale et pharyngée.

L'examen radiologique :

- Atonie importante du tiers moyen et inférieur de l'oesophage avec retard d'évacuation de la baryte et aspect festonné de l'oesophage abdominal.
- Pincement diffus des deux hanches ; ostéoporose importante des os et des carpes ; ostéoporose de moyenne intensité au niveau des extrémités inférieures du radius et cubitus gauche (aspect effilé de la partie inférieure du cubitus) : luxation des phalanges unguéales des pouces,

et des M.T.P. avec aspect en coup de vent externe ;
calcifications sous-cutanées au niveau des pouces et du
médius gauche.

Le traitement au Réalisine (2 amp. x 20 j.) a entraîné un
assouplissement des téguments surtout au niveau du visage et des doigts.

En somme, acrosclérose succédant à un syndrome de Raynaud
associée à une oligo-arthrite des poignets et des hanches, à une rétraction
tendineuse et déformations des extrémités pouvant faire discuter une
éventuelle association d'une Sclérodémie à une P.R. ; toutefois, le
syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH, et l'atteinte oesophagienne
sont en faveur de la sclérodémie.

Observation n° 20 -

Mme CO... rose, 46 ans, hospitalisée dans le Pavillon du
Professeur THIERS le 9/11/1962 pour Sclérodémie.

A.P. : Pleurésie gauche en 1958 : albuminurie découverte à
la suite de l'examen systématique de la grossesse ; syndrome épigastri-
gique avec dysphagie depuis 1955.

L'histoire de la maladie remonte à environ 11 ans par l'apparition de lombalgies, d'arthrites des genoux, et des chevilles (articulations tuméfiées et chaudes). Le diagnostic de maladie de Raynaud fut porté à la suite de l'apparition de troubles vaso-moteurs des extrémités prédominant aux mains. Un essai de traitement au cortancyl et d'infiltration sympathique bilatérale n'ont pas eu d'effet favorable sur les troubles vaso-moteurs. On est frappé par l'existence d'un amaigrissement important (non chiffré).

L'examen clinique :

- Cutané : lèvres minces avec peau tendue au niveau du visage malgré une mimique conservée ; scléroatrophie des doigts ; troubles vaso-moteurs des extrémités associés à des troubles des phanères.
- Articulaire : limitation des mouvements des doigts et des poignets.

Examen O.R.L. : muqueuses nasale, pharyngée et laryngée +
amincies.

L'examen biologique : calcémie, sérologie syphilitique normales.
E.F.R. : normale.

L'examen radiologique :

- Ostéolyse partielle de la dernière phalange de l'index droit ; disparition des houppes phalangiennes de l'index gauche et l'auriculaire et du pouce droit.

- Atonie oesophagienne importante au tiers moyen associée à un rétrécissement et un diverticule de l'oesophage abdominal.

Un traitement à la Réalisine (1-2 cp x 13j.) a entraîné une souplesse des mouvements des doigts.

La malade a été hospitalisée le 18/3/1970 pour la mise en route d'un traitement au tétracémate disodique (1 amp. x 5 J. puis 2 amp. x 6 j.) qui a eu un effet $\pm$ favorable sur l'infiltration cutanée.

En somme, acrosclérose succédant à un syndrome de Raynaud associée à une oligo-arthrite des genoux, des chevilles et des poignets à une pseudo-arthrite des doigts, et des poignets et à une atteinte oesophagienne. Bonne action de la Réalisine et du tétracémate sur l'atteinte cutanée.

Observation n° 21 -

M. DUP... andré, 57 ans, hospitalisé le 4/6/1963, au Pavillon R. pour Sclérodermie.

Le début de l'affection remonte à 1962 par l'apparition d'un syndrome de Raynaud avec rétraction progressive des phalanges (doigts côniques), d'une pigmentation brônâtre du corps, suivie d'une infiltration sclérodermique progressive de l'abdomen, du thorax, des cuisses et plus discrètement des bras, du visage et de téléangiectasies discrètes au niveau du visage.

L'examen clinique :

- Cutané : sclérodactylie des deux mains ; infiltration cutanée avec pigmentation des zones intéressées.
- Articulaire : rétraction en flexion des doigts.
- Viscérale : hépatomégalie de deux travers de doigts ; extra-systoles confirmées à l'E.C.G. ; T.A. : 12/7.

L'examen biologique : anémie à 3 600 000, hypochrome, hyposidérémique ; calcémie et sérologie syphilitique normales.

E.F.R. : capacité de diffusion abaissée.

L'examen radiologique :

- Aspect de mégaoesophage au niveau du tiers moyen et tiers inférieur de l'oesophage thoracique ; atonie importante avec petite hernie hiatale.
- Cardiomégalie.

Un traitement au chélate de cobalt (17 injections I.V.) a entraîné une amélioration de l'infiltration cutanée au niveau de l'abdomen ; secondairement l'ouverture de la bouche et les mouvements des membres

supérieurs deviennent difficiles, la pigmentation cutanée s'étend et l'aspect en griffe des doigts se fixe (forme progressive généralisée d'évolution rapide). En outre, le malade se plaint d'une anorexie sans qu'il présente de dysphagie.

Nouveau séjour en novembre 1963 motivé :

- Par l'apparition d'une dysphagie capricieuse, d'une dyspnée assez importante.
- Par une constipation inhabituelle.

L'examen clinique :

- Articulaire : limitation douloureuse des coudes, des genoux, des poignets et des épaules.
- Cardiaque : rythme à 3 temps ; T.A. : 11/5 ; pouls : 100.

L'examen radiologique : note une cardiomégalie.

Décès brutal dans un tableau de collapsus cardio-vasculaire.

L'examen anatomo-pathologique des pièces autopsiques met en évidence un aspect scléreux des reins, et une présclérose au niveau du chorion de l'oesophage.

En somme, sclérodermie généralisée avec sclérodactylie succédant d'emblée à une acrosclérose, associée à une atteinte pluriviscérale (reins, poumons, oesophage et probablement le coeur) et à une polyarthrite peu inflammatoire touchant les épaules, les coudes, les poignets et les genoux. Evolution fatale en 1 an dans un tableau de collapsus cardio-vasculaire.

Observation n° 22 -

M. M... Jean, 40 ans, hospitalisé au Pavillon R. pour un eczéma iatrogène généralisé.

A.P. : père de 4 enfants ; a été hospitalisé dans le Service du Professeur OLLAGNIER pour dilatation des bronches ; malgré une cuti-réaction négative et l'absence de BK dans les crachats, il reçoit des antituberculeux. Opéré en octobre 1963 pour une cataracte gauche.

Après une chute sur le coude gauche en décembre 1963, un traitement anti-oedémateux local par pommade à l'hydro-cortisone, associé à une immobilisation plâtrée, mal supportée sur le plan cutané, avaient entraîné l'apparition d'un eczéma généralisé, d'où son hospitalisation.

On est frappé, à l'entrée, par la maigreur du malade et par un état scléro-atrophique qui semble acquis car il est apparu à 20 ans.

En fait, le début des troubles remonte à l'âge de 20 ans où le

malade s'est mis à maigrir sans raison et à perdre ses cheveux.

Plusieurs faits sont à remarquer :

- Etat scléro-atrophique diffus prédominant aux membres avec ulcérations atones au niveau des coudes et des chevilles.
- Déformation des pieds avec orteils scléreux, rétractés et diminués de volume.
Les déformations des pieds remontent semble-t-il à 15 ans, par contre les mains sont beaucoup moins atteintes et le malade n'a jamais présenté de syndrome de Raynaud franc.
- Alopécie diffuse installée progressivement depuis 20 ans (cheveux rares, fins, blancs).

L'association d'un état sclérodermiforme, d'une cataracte et d'une alopécie fait évoquer un syndrome de WERNER tardif.

L'examen clinique note les faits suivants :

- Voix ennuchoïde ; hépatomégalie de deux travers de doigts.
- Température sub-fébrile à 37°7.

L'examen biologique : V.S. à 50 % ; bilan endocrinien normal, anticorps anti-nucléaires négatifs ; augmentation des α_2 - et des gamma - globulines à l'électrophorèse, on note également une diminution du taux de l'albumine ; bilan phosphocalcique normal ; E.C.G. ; E.M.G., et caryotype normaux.

F.O. : petites opacités centrales dans le cristallin très vraisemblablement congénitales.

E.F.R. : capacité de diffusion un peu abaissée.

Le bilan radiologique :

- Petite dilatation ampulaire au niveau du tiers moyen de l'oesophage.
- Petites calcifications nodulaires parenchymateuses respectant les bases.
- Calcifications artérielles au niveau du bassin et des genoux.
- Dystrophie des E.S. des péronés, des E.I. du tibia et du péroné gauche. Périostose "engainante" de la partie supérieure du tibia droit ; arthrose tibio-tarsienne antérieure ; calcifications tendineuses des muscles périrotuliens, calcifications des tendons d'Achille et des insertions tendineuses au niveau du coude droit, Aspect géodique des tibias à leur partie supérieure ; spicules calcifiées au niveau des bases des 3e et 4e I.P.P. gauche, 4e I.P.P. droit et de la base du métacarpien

Impression de synostose de l'I.D.P. DU 5e doigt droit et du 1er M.T.P. ; ostéoporose des os des pieds ; néoformation osseuse pseudo-exostosante au niveau des calcaneums. Dystrophie des métatarses des pieds avec aspect sucé du 5e métatarsien et ostéolyse de la 5e phalange unguéale des orteils.

Hallux valgus avec chevauchement des os.

Le malade s'est déclaré amélioré par les insaponifiants. Il est hospitalisé de nouveau le 26/9/1967 pour dysphagie et douleurs au niveau des genoux. On remarque alors une amyotrophie importante (amaigrissement de 10 kg en un an). Auparavant il subit une intervention pour cataracte à droite.

En somme, syndrome de WERNER tardif associant un état : scléroatrophique diffus, une alopecie, une cataracte précoce, des calcifications artérielles et tendineuses, des lésions osseuses dystrophiques, une discrète modification de l'E.F.R. , une dysphagie, des gonalgies, un amaigrissement important, avec absence de troubles vaso-moteurs. Les lésions cutanées, les troubles discrets et actuels de l'EFR et la dysphagie sont-ils suffisants pour considérer ce syndrome comme une forme de Sclérodermie ?

Observation n° 23 -

M. BAR... Paul, 41 ans, hospitalisé au Pavillon R. le 3.12.1964 pour E.F.R. Chez un malade présentant une miliaire pulmonaire.

A.P. : Rhumatisme du genou droit en 1957

- A été exposé à un risque de silicose (tunnel)

L'histoire de la maladie remonte à 1963 par un syndrome de Raynaud qui fit l'objet d'une sympathectomie ganglionnaire sans grand résultat. En 1964 apparition d'une dyspnée d'effort ; l'E.F.R. mettait en évidence une alcalose compensée avec baisse modérée de la capacité de diffusion du CO et la radio pulmonaire, une miliaire calcifiée. Il reçoit un traitement comportant : stigmatérol, calci-tétracémate, hydrosarpan.

Lors d'un 2e séjour en avril 1968 on relève :

- Un syndrome polyarthralgique passager touchant la cheville, le genou et le poignet droit et l'épaule gauche.
- Une dyspnée d'effort plus accusée qu'en 1963.
- Les dorsalgies dont les lères douleurs remontent à 1967 ; elles sont associées actuellement à un amaigrissement

de 6 kg, et à une température sub-fébrile à 38°.

L'examen clinique :

- Articulaire : examen normal en particulier pas de limitation des mouvements.
- Cutané : infiltration de la face avec innombrables angiomes au niveau des mains.

L'examen biologique : V.S. : 27-35 % ; cuti-réaction ++ ; recherche de BK dans les crachats et les urines négatives ; Addis, H N.F. normaux. Tubage et biopsie gastrique normaux.

L'examen radiologique :

- Mal de Pott D₇ - D₈ - avec fuseau para-vertébral (expliquant les dorsalgies).
Ostéolyse calcifiée à grains irréguliers avec adénopathies hilaires bilatérales parsemées de petites calcifications.

Un traitement anti-tuberculeux fut institué : Trévintix, Streptomycine, Rimifon.

Nouvelle hospitalisation 3 mois plus tard en raison d'une pneumopathie infectieuse ayant bien réagi aux antibiotiques.

Le malade a fait un 4e séjour le 2/2/1970 pour bilan complet :

- La Sclérodermie (atteinte cutanée) et l'E.F.R. se sont légèrement aggravées.
- Attitude en flexion des doigts (main sclérodermique) ; nombreux angiomes au niveau des mains.

Le bilan biologique : Latex négatif, W.R. + au 1/32 ; anticorps anti-nucléaires négatifs ; augmentation des gamma-globulines à l'électrophorèse ; la recherche d'une cryoglobuline est demeurée négative.

Le bilan radiologique :

- Le Mal de Pott est consolidé (bloc osseux D₇ - D₈)
aggravation de la dernière phalange de l'index gauche, ostéolyse de la dernière phalange du médus, de l'auriculaire gauche, de l'index et de l'auriculaire droit ; calcifications des tissus sous-cutanés au niveau du M.C.P. du pouce et de l'I.P.
- Il n'a pas été pratiqué de radios de l'oesophage.

En somme, acrosclérose succédant 5 ans plus tard à un syndrome de Raynaud avec angiomes au niveau des mains, associée à des polyarthralgies de la cheville, du genou, et du poignet droits et de l'épaule gauche, sérologiquement dissociées (W.R. +, Latex -). chez un malade

ayant été exposé à un risque silicotique et présentant des signes radiologiques et évoquant le poumon silicotique. Un Mal de Pott de D₇ - D₈ - et une pneumopathie infectieuse sont venus troubler l'évolution de la maladie ; à signaler un syndrome de THIBIERGE-WEISSENBAACH probablement favorisé en partie par la calcitétracémate. L'atteinte pulmonaire est-elle mixte ?

Observation n° 24 -

Mme BA... Jeanne, 56 ans, hospitalisée le 23/8/1965 au Pavillon R. pour Sclérodermie.

L'histoire de la maladie remonte à 1950 par l'apparition d'une "crevasse" juxta-unguénale au niveau de l'index droit nécessitant une incision en 1951 (elle s'est révélée être une lésion aseptique). Les suites ont été troublées par le retard de cicatrisation et l'apparition d'algies plus ou moins supportables amenant à une amputation en 1960.

Secondairement apparition d'une sensibilité des doigts au froid "doigts exsangues" et de crevasses analogues au niveau de l'index gauche, du médus droit.

Le diagnostic de maladie de Raynaud avait été alors porté. Une stéllectomie (2è et 3è ganglions) droite fut pratiquée par le Pr WERTHEIMER : résultat spectaculaire avec cicatrisation des lésions ulcérées des mains. Apparaissent plus tard des douleurs des genoux et une dyspnée d'effort.

L'examen clinique :

- Cutané : infiltration sclérodermique plus oédémateuse que scléreuse intéressant le visage, les mains, les crêtes tibiales avec innombrables angiomes à ce niveau ; sclérodactylie des mains.

- Articulaire : examen normal.

L'examen biologique : infection urinaire, avec eschérichia coli. Glycémie à 0,56 g/l., V.S. : à 17 % ; Calcémie, cholestérol, N.F. normaux.

E.F.R. : trouble de la diffusion.

L'examen radiologique : note une dilatation et une atonie oesophagiennes importantes.

EN SOMME, acrosclérose en poussée oedémateuse avec innombrables angiomes au niveau des lésions cutanées, ayant précédé de 10 ans l'apparition d'un syndrome de Raynaud, associée à des arthralgies des genoux, à une atteinte oesophagienne, pulmonaire et à une infection urinaire (pouvant être le premier signe d'une atteinte rénale latente).

Observation n° 25

Mme CRE..., Josephite, 30 ans, hospitalisée au Pavillon R. Le 24.06.1966 pour poly-arthrite inflammatoire diffuse.

L'histoire de la maladie remonte à deux à trois ans par l'apparition d'une acrocyanose a frigoris, suivie en octobre 1965 de l'installation :

- de plaques violacées au niveau du cou de pieds, des malléoles externes et de la face antérieure de la jambe droite.
- de douleurs des chevilles, des genoux, des hanches, des doigts, des poignets et des coudes : les articulations sont tuméfiées et entravent l'activité fonctionnelle.
- un amaigrissement de 8 kg en 8 mois.

L'examen clinique :

- Cutané : sclérodermie oedémateuse ⁺ diffuse intéressant la face (surtout les pommettes et le nez), le tronc et les membres.
- Articulaire : limitation des mouvements des chevilles en particulier ; aspect boudiné des doigts.

L'examen biologique : V.S. : à 43 %, anémie à 3.600.000.

La malade a été soulagée par le Stigmastérol. Elle sort avec un traitement comportant du Stigmastérol et d'acide triméthyl-colchicinique. Elle fut revue à la consultation le 19.12.1966 : la malade se déclare améliorée globalement. L'acide triméthyl-colchicinique (2 cp x 3 mois) a eu un effet très bénéfique sur l'atteinte articulaire mais n'a pas empêché l'apparition d'une petite poussée inflammatoire au niveau de l'infiltration cutanée.

La malade a été hospitalisée le 15.12.1969 dans le Service du Pr GIGNOUX pour une sténose oesophagienne très serrée dont les premières manifestations cliniques remontent à juin 1969... Durant ce séjour nouvelle poussée arthritique diffuse et constitution d'un syndrome de Raynaud franc. A cette occasion, un traitement au Synacthène et des séances de dilatation oesophagienne ont été appliqués.

L'examen biologique : Latex et W.-R. négatifs ; cellules L.E., anticorps anti-nucléaires négatifs. Légère augmentation des gammaglobulines à l'électrophorèse.

E.F.R. : normale.

L'examen radiologique :

- Ostéolyse de la dernière phalange de l'index droit.
- Petite sténose de l'oesophage abdominal en 1966.
- Aspect rayonné et grisailleux des bases pulmonaires.

EN SOMME, sclérodermie "oedémateuse" diffuse succédant à une acrosclérose et à une acrocyanose a frigoris, associée à une poly-arthrite inflammatoire séro-négative, diffuse à une atteinte oeso-

phagienne. Effet bénéfique du stigmastérol sur les atteintes articulaire et cutanée ; par contre, bonne action de l'acide triméthyl-colchicinique sur l'inflammation articulaire.

Observation n° 26

M. GER... Jacky, 35 ans, hospitalisé au Pavillon R. le 1.9.1967 pour bilan d'une Sclérodermie.

A.P. : professeur d'éducation physique, réformé pour une cardiopathie congénitale.

L'histoire de la maladie remonte à 1965 par l'apparition d'une infiltration sclérodermique à début oedémateux et acromélique associée à des clochers fébriles à 40°. Un traitement au cortancyl 5 mg (30 mg/j.) avait amélioré très nettement la scène clinique. Il se plaint actuellement d'asthénie, de dyspnée et d'enraidissements articulaires.

L'examen clinique :

- Cutané : sclérodermie très inflammatoire caractérisée par une gangue scléreuse au niveau des jambes et au tiers inférieur des membres supérieurs avec oedèmes du dos des mains ; bandes sclérodermiques violacées et pourpres disséminées irrégulièrement sur la face antérieure du thorax ++, des épaules et de la partie supérieure du dos ; discrète sensibilité au froid des doigts.
- Articulaire : limitation des mouvements des articulations des M.S.

La biopsie cutanée : sclérodermie très inflammatoire.

Le bilan radiologique : atonie de l'oesophage thoracique.

On institue un traitement à base de cortancyl = 5 mg, et de Stigmastérol : 2 cuillérées à café par jour. Le malade sort avec 5 mg de cortancyl et 4 comprimés de Chloraminophène.

Nouveau séjour le 12.1.1968 motivé par l'apparition d'un ictère infectieux. L'interrogatoire retient la notion d'arthralgies de la cheville gauche et de dyspnée.

L'examen articulaire est normal.

L'examen biologique : V.S. : 25 % ; légère augmentation des gamma-globulines ; anticorps anti-nucléaires négatifs.

L'examen radiologique met en évidence une cardiomégalie de volume important.

E. F. R. : légère diminution de la capacité de diffusion.

L'infiltration cutanée revêt un aspect sévère. Décès subit en 1968.

EN SOMME, Sclérodermie oedémateuse diffuse d'évolution fatale en trois ans chez un malade présentant une cardiopathie congénitale jusque-là supportée, associée à des arthralgies de la cheville gauche,

à une limitation importante des mouvements des membres supérieurs, à une atteinte oesophagienne et probablement pulmonaire. Le décès peut être rapporté à une atteinte cardiaque d'origine sclérodermique venant décompenser la cardiopathie congénitale.

Observation n°27

M. MAI..., René, 59 ans, hospitalisé le 9.10.1967 au Pavillon R. pour bilan de Sclérodermie.

A.P. : pleurésie droite en 1966 chez un bronchitique chronique.

L'histoire de la maladie remonte à octobre 1966 par une gêne des mouvements d'abduction des M.S. et de flexion des genoux. Depuis, installation à bas bruit de modifications de la couleur et de la consistance de la peau associée à un amaigrissement.

Il est hospitalisé en 1967 à l'Hôpital J. Courmont pour une insuffisance cardiaque responsable d'une dyspnée importante ; on évoque le diagnostic de Sclérodermie et on l'adresse au Pavillon R.

L'examen clinique :

- Cutané : infiltration sclérodermique au niveau de l'abdomen et du dos ; plages leuco-mélanodermiques sur la face antérieure du thorax et au niveau des bras et des épaules ; télangiectasies du visage et du tronc.
- Musculaire : atrophie quadricipitale.
- Articulaire : mouvements de flexion et d'extension normaux au niveau des genoux.

L'examen biologique : V.S. : 25 % ; nette augmentation des gamma-globulines à l'électrophorèse ; E.M.G., créatinines urinaires et sanguines normaux ; taux des 17 C.S., 17 CH C.S., et test de THORN pathologiques ; F.O. : normal.

Biopsie cutanée : lésions caractéristiques de Sclérodermie.

E.F.R. : syndrome ventilatoire mixte : restrictif et obstructif.

E.C.G. : micro-voltage avec signes d'insuffisance cardiaque congestive.

Le bilan radiologique :

- Cardiomégalie majeure.
- Séquelles pleurales droites ; calcifications ganglionnaires au niveau des hiles.
- Le bilan osseux et la radio de l'oesophage sont normaux.

Gros coeur sclérodermique par myocardite spécifique (Pr FROMENT).

EN SOMME, sclérodermie diffuse avec troubles de la pigmentation cutanée et télangiectasies du visage, révélée par une gêne au mouvement d'abduction des M.S. et par un rhumatisme "enraidissant" des genoux, associée à une cardiomégalie majeure due à une myocardite sclérodermique et à une atteinte pulmonaire probable. Biopsie cutanée confirmative.

Observation n° 28

M. PER..., André, 53 ans, hospitalisé au Pavillon R. en 1969 pour une nouvelle poussée de Sclérodermie (malade personnel du Pr THIERS).

A.P. : infractus du myocarde il y a 6 mois.

L'histoire de la maladie remonte à 1962 par l'apparition de tuméfactions au niveau des mains accompagnées de troubles de la préhension et d'une raideur des M.C.P. gênant les mouvements des doigts. Le diagnostic de sclérodermie avait été retenu (traitement à l'iode sans aucun résultat). L'infiltration cutanée s'est étendue par la suite à la face, au thorax, à l'épaule (face antérieure) et à l'abdomen.

L'examen clinique :

- Cutané : infiltration de la paume des mains gênant la flexion et l'écartement des doigts.
- Cardiaque : rythme lent à 42 pulsations par minute.

E.C.G. : bloc auriculo-ventriculaire 2/1 avec rythme ventriculaire à 45, et sinusal à 90 ; tracé évoquant la myocardiopathie fibreuse (Dr NORMAND).

On a été obligé d'instituer un traitement à l'Isuprel du fait des données électriques et de l'apparition de syncopes.

L'examen biologique : V.S. : 26 %, glycémie 1,15 g/l.

L'examen radiologique : cardiomégalie de volume important.

Mise en place d'un pace-maker le 23.6.1969.

EN SOMME, Sclérodermie diffuse à expression cardiaque majeure (bloc auriculo-ventriculaire) révélée par une infiltration distale des mains avec pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER, sans syndrome de Raynaud net, évoluant vers l'insuffisance cardiaque. Recours en dernier lieu au pace-maker.

Observation n° 29

Mme BEL... Fortunée, 54 ans, hospitalisée au Pavillon R. le 7.10.1968 pour Sclérodermie évolutive.

A.P. : a travaillé à la fabrication de carreaux.

L'histoire de la maladie remonte à 1967 par l'apparition simultanée d'une acrocyanose à frigoris, de douleurs articulaires diffuses, d'un oedème des mains et des pieds et d'une modification des téguments. S'en suivent une altération de l'E.G. avec amaigrissement de 10 kg, une asthénie, l'apparition d'une dyspnée d'effort masquée par un traitement aux corticoïdes qui provoque un ulcère du bulbe duodénal.

Ulérieurement, apparition d'une dysphagie basse. Un traitement au tétracémate disodique (20 perfusions) et au dépomédrol a amené une amélioration subjective.

L'examen clinique :

- Cutané : infiltration sclérodermique du tronc avec

important emaniement pigmentaire de l'avant-bras, des bras et de la face avec de très nombreux angiomes à ce niveau.

- Articulaire : examen normal

Le bilan biologiques : V.S. : 20 % ; Latex + au 1/160, W.-R. négatif ; anticorps anti-nucéaires négatifs ; nette augmentation des α_2 globulines à l'électrophorèse.

E.C.G. : normal.

E.F.R. : bloc alvéolo-capillaire complet avec capacité de diffusion très abaissée.

Le bilan radiologique :

- Aspect en rayons de miel des bases pulmonaires (aspect caractéristique du poumon sclérodermique).
- Oesophage atone et dilaté ; ulcère duodénal typique.

La malade reçoit un traitement comportant du stigmastérol (3 cuillerées à café/j. x 11 jours) et du chélate de zinc (1 ampoule x 9 jours).

A été revue à la consultation le 26.2.1969 : la sclérodermie revêtait un caractère inflammatoire sur le thorax. La V.S. : était à 11 mm/h, le facteur d'Haserick était négatif et la clearance de l'urée modifiée.

On prescrit du P.I.A.S. (2 dragées) et du chélate de zinc.

A fait depuis 2 nouveaux séjours : où on a noté les faits suivants :

- Altération de l'état général.
- Sclérodermie des mains, du tronc, du visage et des pieds avec nombreuses télangiectasies au niveau de la face et de la ceinture scapulaire.
- Impossibilité de l'abduction des M. S.
- Douleurs au niveau des mains, avec attitude en flexion des doigts.

L'examen biologique : glycémie, urée, prothrombine, N.F. normales ; V.S. à 70 mm/h ; diminution du taux de l'acide folique.

L'examen radiologique : est identique au bilan précédent ; on ne note pas par ailleurs de modifications parenchymateuses évoquant la silicose.

EN SOMME, acrosclérose évoluant secondairement vers la généralisation de l'infiltration cutanée, révélée par une acrocyanose à frigoris et des arthralgies diffuses sérologiquement dissociées (Latex +, W.-R. -) associée à une atteinte oesophagienne, pulmonaire chez une malade ayant été exposée au risque de silicose ; à une pseudo-arthrite, à des troubles de la pigmentation cutanée et à des angiomes au niveau de la face. Effet plus ou moins bénéfique du stigmastérol et du chélateur de zinc sur l'infiltration cutanée qui paraît évolutive.

CONFRONTATION ENTRE NOS CONSTATATIONS ET CELLES DE LA LITTÉRATURE

I - ETIOLOGIE

a) AGE :

C'est une affection relativement fréquente si l'on juge les cas publiés :

- 727 cas de Sclérodermies systémiques en 23 ans colligés par TUFFANNELLI et WINKELMANN (112) soit 35 Sclérodermies par an en moyenne.

- 20 Sclérodermies sur 55 collagénoses à expression articulo-digestive d'après HOULI et REZECK (52).

- Une Sclérodermie pour 20 polyarthrites rhumatoïdes en milieu rhumatologique d'après de SEZE et collaborateurs (101).

75 Sclérodermies systémiques en 14 ans, en milieu dermatorhumatologique, dans notre étude, soit 5 cas par an en moyenne.

b) - SEXE :

Elle atteint dans les 3/4 des cas la femme, ce qui rejoint les statistiques publiées par les différents auteurs :

- 3 femmes pour 1 homme pour ORABONA et ALBANO (79).

- 10 femmes pour 2 hommes pour de SEZE et coll. (101) en tenant compte que des manifestations articulaires de la Sclérodermie.

- 2 à 3 femmes pour 1 homme pour GONDOS (45).

17 femmes pour 12 hommes dans notre étude soit 3 femmes pour 2 hommes, répartition semblable aux cas publiés par RODNAN (91).

c) - AGE DE DÉBUT :

L'âge de début de la maladie chez l'adulte se situe entre 30-60 ans pour BOYD (14), et entre 33-69 ans pour RODNAN (91), avec un âge moyen de 51 ans pour de SEZE et coll. (101). Les âges extrêmes de début de l'atteinte clinique de nos malades se situent entre 26-65 ans contre 33 et 69 ans dans les cas rapportés par RODNAN (91), avec une moyenne de 45 ans et un maximum entre 40-50 ans : 13 cas.

d) - L'association d'une silicose à la Sclérodermie a été signalée par plusieurs auteurs :

- RODNAN et coll. (93) ont rapporté 26 cas chez des mineurs de charbon sur 60 Sclérodermies.

- BRUN et coll. (18) ainsi que d'autres auteurs comme ERASMUS (cité par BRUN) ont publié plusieurs observations à ce sujet.

On peut discuter une telle association 4 fois (observations 11, 17, 23, et 29) dont 3 s'accompagnent d'un ulcus gastro-duodénal, le 4ème avait eu un mal de Pott dorsal.

e) - Des antécédents rhumatismaux seraient notés :

- De SEZE (101) : une P.R. et une coxarthrose soit 16 % des cas.

On trouve des antécédents rhumatismaux personnels, familiaux et collatéraux des 7 cas soit dans 24 % :

- un purpura rhumatoïde (observation n° 2). ?
- un rhumatisme articulaire aigu (observations n° 3 et 10).
- un rhumatisme articulaire "infectieux" (observations n° 6 et 7).
- un rhumatisme déformant (observation n° 12).
- un rhumatisme du genou droit (observation n° 23)

f) - Des troubles vaso-moteurs sont notés dans 3 observations :

- Syndrome de Raynaud remontant à l'enfance (observations n° 2 et 5).

- Syndrome de Raynaud familial (observations n° 5 et 7).

g) - L'association de la Sclérodermie à d'autres collagénoses n'est pas une éventualité exceptionnelle puisque CAYLA et coll. (22) ont rapporté 3 observations de lupoviscérite associée à une Sclérodermie, que BOUVIER et coll. (13) ont évoqué les problèmes de diagnostic posés par l'association de Sclérodermie à un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN. Cette association est notée dans 2 cas (obs. n° 6 et 12).

L'association d'une P.R. et d'une sclérodermie peut se discuter à la rigueur dans 1 cas (obs. n° 12).

GIRARD et MOULIN (43), HADIDA et Coll. (48) ont rapporté quelques cas de Sclérodermato-myosite ; cette association a d'ailleurs été discutée dans l'observation n° 3.

h) - L'influence de la grossesse sur la Sclérodermie est variable. Il semble que la gravidité n'aggrave pas la Sclérodermie qu'elle pourrait même améliorer mais les avortements seraient fréquents chez les sclérodermiques d'après BILLICH (10, 11).

Selon MOGHTADER et coll. (71) la Sclérodermie semble avoir une influence défavorable sur l'évolution de la grossesse et surtout sur le nouveau-né ; d'après MAGNIN et CAJA (68), l'influence de la grossesse sur la Sclérodermie est capricieuse et imprévisible. Elle n'a ni l'effet habituellement favorable qu'elle exerce sur la P.R., ni l'effet aggravant qu'elle exerce sur le L.E.D.

Noms et ages des malades	Nature de la Sclérodémie	Signes de début	Autres Viscères atteints	Caractères des atteintes articulaires	Signes osseux	V. S.	LATEX	Waaler-Rose
1. Mme PLA... Ages - ° 41 ans - 43 ans	Acrosclérose	Manifestations douloureuses des articulations des mains.	0	. ARTHRALGIES . PSEUDO-ARTHRITE	+	16 %	0	+ 1/32 puis 0
2. M. RO... Ages. ° Enfant (?) - ° 50 ans - 61 ans	Acrosclérose	Syndrome de Raynaud depuis l'enfance	Oesophage Colon ? Reins ?	. OLIGO-ARTHRITE AIGUES . PSEUDO-ARTHRITE	+	80 mm/h	/	/
3. M. BL... 29 ans	Acrosclérose	Syndrome du Canal Carpien "acroparesthésies nocturnes"	0	. OLIGO-ARTHRITES AIGUES	0	5 mm/h	0	0
4. Mme DA... Ages - ° 61 ans - 64 ans	Acrosclérose	Polyarthrite inflammatoire	Reins + Oesophage Cardiomégalie Poumon -	. POLYARTHRITE INFLAMMATOIRE	+++	65-140 mm/h	+ 1/640	+ 1/512
5. Mme DU... Ages - ° 63 ans 66 ans	Acrosclérose	Syndrome de Raynaud depuis l'enfance	Poumon Reins + Coeur	. POLYARTHRITE INFLAMMATOIRE . PSEUDO-ARTHRITE	++	25 - 40 mm/h	0	0
6. Mme GU... 47 ans	+ Acrosclérose (+ syndrome de GOUGEROT-SJOGREN +	Syndrome de Raynaud Signes cutanés atteintes articulaires	Oesophage Coeur Reins -	. POLYARTHRITE peu INFLAMMATOIRE	++	24 - 71 mm/h	+ 1/160	0
7. Mme FO... Ages - ° 69 ans 76 ans	Sclérodémie en bandes évoluant vers l'atteinte distale	Signes cutanés	0	. POLYARTHRITE INFLAMMATOIRE	+ -	6 - 30 mm/h	0	0
8. Mme CHA... Ages - ° 55 ans 57 ans	+ Acrosclérose	Syndrome de Raynaud	Oesophage Poumon Reins	. ARTHRALGIES . PSEUDO-ARTHRITE	+	8 - 58 mm/h	0	0
9. Mme BU... Ages - ° 47 ans 49 ans	+ Acrosclérose	Syndrome de Raynaud	Oesophage Colon + Poumon ?	. ARTHRALGIES	+	5 - 43 mm/h	0	0

Noms et âges des malades	Nature de la Sclérodermie	Signes de début	Autres Viscères atteints	Caractères des atteintes articulaires	Signes osseux	V. S.	LATEX	Waaler Rose
10. Mme FL... Âges - ° 49 ans 52 ans	Acrosclérose Syndrome de THIBERGE-WEISENBACH	Syndrome de Raynaud	Oesophage ⁺ Reins ⁺	. POLYARTHRITE peu INFLAMMATOIRE	0	82 mm/h	+1/160	0
11. Mme AL... 44 ans	Acrosclérose (silicose ⁺)	Manifestations articulaires	Oesophage Poumon	. POLYARTHRITE PEU INFLAMMATOIRE . PSEUDO-ARTHRITE	+ ?	2-8mm/h	0	0
12. Mme DE... /JA Âges - ° 35 ans 57 ans	Acrosclérose (Syndrome de GOUGENOT-SJOGEN)	Syndrome de Raynaud	0	. POLYARTHRITE INFLAMMATOIRE . PSEUDO-ARTHRITE	+++	50-107 mm/h	+1/160	+ puis 0
13. M. MU... Âges - ° 65 ans 67 ans	Acrosclérose	Manifestations articulaires	Poumon Reins	. POLYARTHRITE peu INFLAMMATOIRE . PSEUDO-ARTHRITE	0	15 - 40 mm/h	+ 1/600 puis 1/80	+ 1/224 puis + 1/32
14. M. DE... 40 ans	Acrosclérose	Syndrome de Raynaud	Oesophage Poumon (puis tuberculose pul.)	. PSEUDO-ARTHRITE	++	15 mm/h	/	/
15. Mme FIO... 47 ans ° ?.	+ Acrosclérose	Syndrome de Raynaud	Oesophage	. ARTHRALGIES . PSEUDO-ARTHRITE	0	10mm/h	/	/
16. M. DUC... 40 ans	Sclérodermie diffuse	Syndrome de Raynaud Manifestations articulaires	Oesophage Poumon ? Cardiomégalie ?	. ARTHRALGIES	++	/	/	/
17. M. DES... Âges - ° 43 ans 46 ans	Sclérodermie diffuse (+ silicose ?)	Signes cutanés	Oesophage Poumon	. PSEUDO-ARTHRITE	+	/	/	/
18. Mme PEI... Âges - ° 33 ans 42 ans	Acrosclérose (+ syndrome de T-W)	Syndrome de Raynaud	Oesophage ⁺ Poumon ⁺	. OLIGO-ARTHRITES AIGUES . PSEUDO-ARTHRITE	++	20 %	/	/
19. Mle PRO... Âges - ° 46 ans	Acrosclérose (+ syndrome de T-W)	Syndrome de Raynaud	Oesophage	. OLIGO-ARTHRITES AIGUES . PSEUDO-ARTHRITE	+++	/	/	/

Noms et âges des malades	Nature de la Sclérodémie	Signes de début	Autres Viscères atteints	Caractères des atteintes articulaires	Signes osseux	V. S.	LATEX	WAALER ROSE
20. Mme CO... Âges - ° 35 ans 46 ans	Acrosclérose	Syndrome de Raynaud Manifestations articulaires	Oesophage	. OLIGO-ARTHRITES AIGUES	++	/	/	/
21. M. DUP... Âges - ° 56 ans 57 ans	+ Acrosclérose	Syndrome de Raynaud Signes cutanés	Oesophage Poumon Reins (autopsie) COEUR	. POLYARTHRITE PEU INFLAMMATOIRE . PSEUDO-ARTHRITE	0	/	/	/
++22. M. ML... Âges - ° 20 ans 40 ans	Syndrome de Werner (scléro-atrophie diffuse)	Amalgissement + chute des cheveux	Poumon + Dysphagie	. ARTHRALGIES	++++	50 mm/h	/	/
23. M. BAR... Âges - ° 34 ans 41 ans	Acrosclérose (+ silicose + Mal de Pott + Syndrome de T-W).	Syndrome de Raynaud	Poumon silicotique (poumon sclérodermique associé ?)	. ARTHRALGIES . PSEUDO-ARTHRITES	++	55 mm/h	0	+ 1/32
24. Mme BA... Âges - ° 42 ans 52 ans	Acrosclérose	Signes cutanés	Oesophage Poumon Reins (?)	. ARTHRALGIES	0	17 mm/h	/	/
25. Mme CRE... Âges - ° 28 ans 30 ans	+ Acrosclérose (1)	Acto-cyanose	Oesophage	. POLYARTHRITE INFLAMMATOIRE	= +	43 mm/h	0	0
26. M. GER... Âges - ° 33 ans 35 ans	Sclérodémie diffuse oedémateuse	Signes cutanés	Coeur sur cardiopathie congénitale Poumon ? Oesophage	. ARTHRALGIES	/	25 mm/h	/	/
27. M. MAL... Âges - ° 58 ans 59 ans	Sclérodémie diffuse	Signes pleuraux et signes cutanés	Coeur Poumon Muscles ?	. ARTHRALGIES	0	25 mm/h	/	/

Noms et Age des malades	Nature de la Sclérodermie	Signes de début	Autres Viscères Atteints	Caractères des atteintes articulaires	Signes osseux	V.S.	LATEX	Waaler Rose
28. M. PER... Ages - °46 ans 53 ans	Sclérodermie Diffuse	Signes cutanés	Coeur	. PSEUDO-ARTHRITE	/	26 %	/	/
29. Mme BEL... Ages - °53 ans 54 ans	+ Acrosclérose (silicose ?)	Acro-cyanose Manifestations articulaires Signes cutanés	Oesophage Poumon	. ARTHRALGIES . PSEUDO-ARTHRITE	0	11 - 73 mm/h	+ 1/160	0

Age - ° = Age de début de la maladie.

+ Acrosclérose = Acrosclérose évoluant secondairement vers la généralisation cutanée.

+ Acrosclérose = Acrosclérose évoluant vers une sclérodermie diffuse d'allure oedémateuse.

(1)

II - ETUDE CLINIQUE

1) - DEBUT :

Les manifestations cliniques de début, à propos de 29 cas de Sclérodermies systémiques avec atteintes articulaires, se répartissent de la manière suivante :

- 12 fois, il s'est agi d'un syndrome de Raynaud ou d'une acrocyanose isolée (obs. 2, 5, 8, 9, 10, 12, 14, 15, 18, 19, 23 et 25), soit dans 41 % des cas.

- 2 fois, d'un syndrome de Raynaud associé à des manifestations articulaires (obs. 16 et 20), soit dans 6 % des cas.

- 1 fois, d'un syndrome de Raynaud associé à des manifestations cutanées (obs. 21), soit dans 3 % des cas.

- 2 fois, d'un syndrome de Raynaud associé à des manifestations articulaires et cutanées (obs. 6 et 29), soit dans 6 % des cas.

- 5 fois, de manifestations articulaires, inaugurales, isolées (obs. 1, 3, 4, 11 et 13), soit dans 17 % des cas.

- 6 fois, de manifestations cutanées isolées (obs. 7, 17, 22, 24, 26 et 28), soit dans 20 % des cas.

- 1 fois, de manifestations cutanées associées à un rhumatisme "enraidissant" (obs. 27), soit dans 3 % des cas.

Le syndrome de Raynaud était présent à cette phase de début 17 fois soit dans 58 % des cas, ce qui rejoint les constatations de LATONA(61).

2 - ETAT

Il est nécessaire de rappeler les manifestations viscérales de la

Sclérodermie avant d'aborder le chapitre des manifestations rhumatologiques pour une double raison :

- pour consolider un diagnostic présumé tel par la mise en évidence d'atteintes viscérales et cutanées caractéristiques.
- dans un but de pronostic en cas d'atteintes des organes vitaux (reins - poumons, coeur et intestin grêle).

A) - LES MANIFESTATIONS CUTANÉES

Méritent une place de choix. Elles ne manquent pratiquement jamais et ce sont elles qui attirent l'attention sur la maladie. Ainsi, les "Sclérodermies sans Sclérodermie" sont exceptionnelles à en juger les 5 cas rapportés par MIDDLETON de Sclérodermies viscérales sans atteintes cutanées, et ceux de CROWN (27).

a) - Nous citons pour mémoire les Sclérodermies circonscrites ou localisées qui sont purement dermatologiques. Elles comprennent 4 groupes :

- les Sclérodermies en plaques ou morphées.
- les Sclérodermies en bandes.
- les Sclérodermies annulaires ou circulaires et
- les Sclérodermies en gouttes ou "White spot disease".

Leur évolution est chronique, et l'apparition de manifestations viscérales est exceptionnelle. Au cas de Sclérodermie en plaques avec manifestations articulaires rapporté par SAPORTA (98) peut être jointe l'observation n° 7 : l'infiltration cutanée en bandes au niveau du thorax a précédé de deux ans la poly-arthrite et la constitution tardive d'une atteinte distale cutanée.

Ces formes localisées peuvent coexister avec les modifications cutanées rencontrées au cours des Sclérodermies viscérales (obs. 6, 11 et 26).

b) La Sclérodermie systémique ou sclérose progressive systémique

comporte 3 aspects cliniques en général :

- la Sclérodermie oedémateuse.
- l'acrosclérose ou sclérodactylie progressive.
- la Sclérodermie diffuse ou généralisée.

LA SCLERODERMIE OEDEMATEUSE

Déclenchée classiquement par un traumatisme physique, psychique, infectieux (O.R.L., pulmonaire ou cutanée) ou thérapeutique, elle débute bruyamment par de la fièvre, des myalgies, des arthralgies et un érythème prurigineux après un intervalle libre, bientôt suivi d'une infiltration des téguments.

Celle-ci débute actuellement au cou (parties latérales), à la nuque, la face puis gagne le thorax et le reste du corps à l'exception des mains et des pieds ; l'infiltration exclusivement sous-cutanée se manifeste par l'effacement des plis et des reliefs, un aspect figé du visage, une gêne fonctionnelle variable. Les téguments sont infiltrés d'un oedème dur, ferme, homogène, indolore, ne gardant pas le godet, ils semblent injectés de suif, HARDY comparait le sujet à une statue de marbre, SPILLMAN à un moulage de cire. La peau ne peut être ni plissée ni mobilisée sur les plans profonds. Il n'y a pas de troubles trophiques. L'évolution est en règle spontanément favorable en quelques mois, mais les récidives sont possibles ; le passage à la forme sclérodactylique a été signalé (209 cas dans la statistique de GREENBERG en 1963) ainsi que vers la Sclérodermie diffuse comme c'est le cas de l'observation n° 26.

Cette forme de Sclérodermie est à distinguer des poussées oedémateuses des plaques sclérodermiques des deux formes suivantes (obs. 25 et 29).

L'ACROSCLEROSE ou SCLERODACTYLIE PROGRESSIVE ou SCLERODERMIE SCLERO-ATROPHIQUE.

C'est la forme la plus fréquente des sclérodermies systémiques : environ 95 % (688 cas sur 727) selon TUFFANNELLI et WINKELMANN (112) ;

environ 76 % dans notre étude à début acromélique (22 cas sur 29). Elle s'observe surtout chez la femme : 76 % pour TUFFANNELLI et WINKLEMANN contre 72 % dans notre étude.

- A la phase de début : elle apparaît aux extrémités par des poussées répétées de syndrome de Raynaud. Des crises d'abord isolées, sont déclenchées en hiver par le froid, entraînant les phases classiques de syncopes puis d'asphyxie locales et s'accompagnant de phénomènes subjectifs souvent pénibles : fourmillements, engourdissements... Le phénomène de Raynaud peut être remplacé par une acrocyanose à frigoris (sensibilité au froid). Pendant longtemps, la peau reprend un aspect normal entre les crises. Au bout d'un certain temps, la cyanose s'installe accompagnée d'un refroidissement permanent des extrémités. FARMER et coll. (34) notent dans 81,2 % des cas (220 sur 271 cas) un syndrome de Raynaud. Les troubles vaso-moteurs qui épargnent en général le pouce étaient présents 26 fois sur nos 29 observations, soit dans environ 90 % des cas :

- le syndrome de Raynaud existait depuis l'enfance dans 2 cas aux M.S. (obs. 2 et 5).
- il intéressait les M.S. 14 fois (obs. 1, 6, 7, 8, 9, 10, 15, 16, 18, 19, 20, 21, 23 et 25) .
- il atteignait les M.S. et les M.I. dans 3 cas (obs. 3, 12 et 14).
- l'acrocyanose était présente dans 7 cas (obs. 11, 13, 17, 24, 25, 26 et 29) :

Mme DE.../JA avait une acrocyanose aux mains et aux pieds (obs. 12).

Mme CRE... avait commencé sa maladie par une acrocyanose qui a évolué secondairement vers un syndrome de Raynaud (obs. 25).

- Dans un cas (obs. 4), les troubles vaso-moteurs étaient inclassables. Dans 2 observations (obs. 12 et 18), le syndrome de Raynaud avait disparu secondairement (après une stéléctomie dans l'observation n°18).

La peau s'amincit ensuite, se durcit, adhère aux plans profonds, les doigts s'effilent perdent leur mobilité ; des bulles apparaissent à leur pulpe, entraînant la formation des petits escarres. Les orteils sont toujours moins intéressés même s'ils sont atteints au début.

Beaucoup plus rarement, les phénomènes débutent sur le nez et les oreilles pour s'étendre à la face. Ce cas s'est présenté pour M. DE... (obs. 14) qui a vu sa Sclérodermie débiter par l'infiltration des oreilles, du nez et intéresser secondairement la face. Mme BU... (obs. 9) a présenté des ulcérations des cartilages des oreilles au cours de l'évolution de la Sclérodermie.

A la période d'état. L'acrosclérose se manifeste essentiellement par des modifications sclérodermiques des mains et de la face : CIVATTE (23) et MOULIN. Au niveau de la face, l'aspect est vraiment pathognomonique : visage immobile sans expression, rappelant une figurine de cire, sans mimique. La peau tendue, sèche, luisante est collée aux plans osseux avec effacement des rides. Le nez est effilé, les lèvres et surtout la lèvre inférieure sont parcourues de sillons radiés. La bouche s'ouvre difficilement avec des contours plissés.

De tel aspect n'est pas toujours réalisé. Toujours est-il que dans 19 cas, soit dans 65 % des cas (obs. 1, 3, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 15, 17, 18, 19, 20, 21, 23, 24, 25, 28 et 29) une infiltration du visage était présente. Au niveau des mains, l'aspect de main sclérodermique ou de sclérodactylie est caractéristique :

- Aspect momifié de la main, doigts effilés, coniques, enraidis en flexion, peau amincie, sèche et atrophique, adhérente. Cet aspect est rencontré dans 12 cas (obs. 1, 2, 5, 12, 13, 15, 17, 18, 19, 21, 23 et 29) soit dans 41 % des cas. Les poils tombent, les ongles se détachent ou sont le siège de troubles trophiques.
- Présence de petites cicatrices pulpaire assez évocatrices, associées ou non à des ulcérations péri-unguéales (obs. 5, 9, 14, 18 et 24) ;

à un stade plus ou moins avancé, véritable ankylose en flexion des doigts donnant la main en griffe sclérodermique.

Le syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH (108) n'en demeure pas une manifestation caractéristique. Il est surtout rencontré dans l'acrosclérose. Cette calcinose à prédominance juxta-articulaire, est latente et de traduction purement radiologique, ou bien s'extériorise à travers des tuméfactions violacées et fistulisées peu douloureuses, laissant sourdre une boue crayeuse. Ce syndrome est noté dans 4 observations (obs. 10, 18, 19 et 23). Dans nos cas, ces concrétions calcaires sont de découverte radiologique :

- dans l'observation n° 10, elles existent au niveau des jambes.
- dans les 3 autres observations, elles sont acroméliques (au niveau des doigts).

Dans ces 4 cas, ce syndrome se rencontre dans l'acrosclérose.

L'acrosclérose peut être cantonnée aux extrémités et intéresser secondairement les poignets, les avant-bras, d'une façon symétrique : CIVATTE (23). Aux pieds, les lésions sont plus discrètes et plus tardives ; parfois, on assiste à une infiltration des jambes. Elle peut être le début d'une Sclérodermie généralisée : cette dernière éventualité est constatée dans 9 cas (obs. 6, 8, 9, 11, 13, 15, 21, 25 et 29), soit dans 40 % des acroscléroses.

LA SCLERODERMIE GENERALISEE OU DIFFUSE OU "DIFFUSE SCLERODERMA"

- peut apparaître d'emblée (obs. 16, 17, 26, 27 et 28) - Le syndrome de WERNER mis à part (obs. 22) - soit dans 17 % des cas observés.

Les régions thoracique et abdominale sont les premières à être touchées, puis la face, les racines des membres. L'infiltration cutanée gêne l'abduction des M.S. et fait apparaître le signe de cordage des pectoraux (obs. 16 et 26) et peut secondairement entraver la ventilation pulmonaire.

La peau, de teinte cireuse, parfois parsemée de taches pigmentées, est dure et infiltrée ; elle semble adhérer aux plans profonds, l'aspect du visage est caractéristique.

Pour TUFFANNELLI et WINKELMANN (112), la Sclérodermie généralisée épargne les extrémités et ne s'accompagne donc pas de phénomène de Raynaud ; ce qui n'est pas le cas de l'observation n° 16 où l'infiltration cutanée intéressait en même temps les mains et le thorax et s'accompagnait de syndrome de Raynaud, et ni de l'observation n° 17 où existent des troubles vaso-moteurs des extrémités. Le problème est alors nosologique...

- Peut succéder à une acrosclérose (9 cas sur 29 observations) : CIVATTE (23) et MOULIN. L'infiltration cutanée intéresse ensuite les racines des membres, la région thoracique surtout et le reste du corps : région vulvaire dans l'observation n° 6, le prépuce dans l'observation n° 16.

Un fait particulier à noter, c'est l'existence d'ulcérations au niveau des plaques sclérodermiques en dehors de l'aspect caractéristique de la Sclérodactylie : cela s'est présenté au niveau des coudes (obs. 14), au niveau du scrotum (obs. 16) et au niveau des talons (obs. 19).

Sur ce fond scléro-atrophique, les angiomes et les télangiectasies font partie du tableau classique des sclérodermies systémiques. Ils se rencontrent dans 50 % des cas selon THIERS, MOULIN et ROUHANI (110) si on les recherche systématiquement. Nous les avons trouvés dans 41 % des cas :

- 8 fois (obs. 4, 9, 12, 15, 19, 21, 27, et 29), les télangiectasies siégeaient surtout au niveau de la face ; le tronc (obs. 27), la région scapulaire (obs. 29), le cou (obs. 12) peuvent être intéressés, il en est de même pour les mains, et les avant-bras : THIERS et coll. (110).

- les angiomes étaient présents 4 fois (obs. 13, 23, 24 et 29). Ils siégeaient au niveau des mains (obs. 23 et 24), du thorax (obs 13) et de la face (obs. 29).

Le C.R.S.T. syndrome décrit par WINTERBAUER associe des calcifications sous-cutanées, un syndrome de Raynaud, une sclérodermie des mains et des télangiectasies. L'observation n° 19 rassemble ces 4 critères ; l'observation n° 23 répond à peu près à ces critères à la différence que les télangiectasies sont remplacées par des angiomes. Les modifications de la pigmentation cutanée à type de plages leuco-mélanodermiques sont assez souvent rencontrées. On les trouve 8 fois (obs. 5, 6, 9, 11, 13, 21, 27 et 29) :

- dans 1 cas (obs. 27), elles se rencontrent au cours de la sclérodermie diffuse.
- dans les 7 autres cas, au cours de l'acroscelrose dont 6 ont évolué vers la diffusion de l'infiltration cutanée (obs. 6, 9, 11, 13, 21 et 29).

Elles peuvent siéger sur tout le corps, comme au niveau des régions exposées.

B) - MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

Depuis la description de FORGET, cité par ADRIAN (1), plusieurs auteurs se sont intéressés aux manifestations articulaires de la Sclérodermie : on peut citer DERCUM, surtout OSLER, ADRIAN et ROEDERER, COSTE, BOUREL et RENIER, cités par GARNIER (42), et surtout RODNAN (91) qui, par l'intermédiaire des données anatomo-pathologiques sur la synoviale du rhumatisme sclérodermique, est venu apporter la preuve d'un rhumatisme sclérodermique ayant des caractères histologiques typiques à la phase d'état.

L'étude de ces manifestations rhumatismales pose certes des problèmes difficiles car la scléro-atrophie cutanée gêne considérablement l'interprétation de certains signes cutanés voir radiologiques. La raideur isolée d'une petite articulation est-elle le fait d'une rétraction cutanée qui a ankylosé le jeu articulaire ou est-elle une atteinte purement rhumatismale ?

La nature proprement rhumatismale est vraisemblable quand la jointure est exempte d'infiltration cutanée. La douleur à la mobilisation et à la pression sont aussi des signes articulaires valables.

Il est également classique de ne pas confondre les paresthésies du phénomène de Raynaud avec une atteinte articulaire quand celle-ci se limite à un ou deux doigts. De même une limitation des mouvements articulaires ne signe forcément pas une atteinte exclusivement synoviale, l'atteinte des éléments capsulo-tendineux par contiguité peut en être la cause sans oublier qu'une atteinte cutanée du thorax et des racines des membres avec ou surtout sans infiltration musculaire peut aussi limiter le libre jeu des jointures.

Ces problèmes expliquent les difficultés que certains auteurs ont pu rencontrer pour apprécier la fréquence réelle des atteintes rhumatismales au cours de la Sclérodermie. De critères variables sont nées d'importantes divergences des séries statistiques.

La fréquence de l'atteinte articulaire est estimée à 80 % des cas sur 15 observations par BEIGELMAN (6), à 54 % par BOYD (14) sur 31 cas, à 50 % par FRENEAUX (38, 39) sur 12 cas à 100 % par RODNAN (91) sur 29 cas, à 60 % par De SEZE (101) sur 20 cas de Sclérodermie vus en milieu rhumatologique, à 45,9 % par TUFFANNELLI et WINKELMANN (112) sur 727 cas vus à la Mayo Clinic, à 78,5 % sur 32 observations de la Clinique de Cochin par SAPORTA et coll. (99). Cette fréquence en tout état de cause n'est jamais inférieure à 45 %.

Pour nous, sur les 68 Sclérodermies observées en milieu dermatologique pendant 15 à 20 ans (Sce du Pr THIERS), on dénombre 5 observations d'association de P.R. + Sclérodermie, et 25 cas avec atteinte articulaire patente dont 17 ont fait l'objet de notre étude, les 8 autres malades n'ayant pas été hospitalisés.

Si l'on s'autorise à leur ajouter les 12 cas de Sclérodermie vus en milieu rhumatologique pendant la même période (Sce du Pr VIGNON), on

obtient au total 37 observations de Sclérodermie avec manifestations articulaires sur les 75 cas connus, soit environ 50 %, ce qui rejoint les résultats des grandes statistiques exposées ci-dessus.

Quant à la fréquence des manifestations proprement articulaires inaugurales de la maladie, elle est de 33 % pour COSTE (24) sur 9 cas, de 5,2 % pour FARMER (34) sur 271 cas, 58 % sur 48 cas pour O'LEARY (78), 8 % sur les 32 observations de la clinique de Cochin (98, 99).

Dans 5 de nos 29 observations (obs. 1, 3, 4, 11, 13), les manifestations articulaires étaient les premiers signes de la maladie soit dans 17 % des cas. Si l'on tient compte des 4 cas (obs. 6, 16, 20 et 29), où l'atteinte articulaire était concomittante des manifestations cutanées, du syndrome de Raynaud ou des deux, la fréquence s'élève à 30 % (9 cas sur 29).

L'analyse de nos 29 observations de Sclérodermie systémique avec manifestations articulaires nous permet de distinguer schématiquement quatre types de manifestations rhumatologiques : des arthralgies, des arthrites inflammatoires aiguës, des polyarthrites chroniques et les pseudo-arthrites d'ADRIAN et ROEDERER.

1°) LES ARTHRALGIES

Classiquement fréquentes, habituellement précoces, elles n'entraînent qu'un minimum de signes objectifs, jamais de signes radiologiques, ni de séquelles. Elles disparaissent rapidement. Elles sont et resteront contingentes dans l'évolution de la maladie. Ces constatations sont partagées par plusieurs auteurs : notamment par FRIEDMAN et RENIER, cités par SAPORTA (98). FRIEDMAN décrit des arthralgies avec douleurs récurrentes, migratrices peu enraidissantes, de courte évolution et cédant au salicylate en laissant un article sain.

BOUREL, cité par le même auteur, distingue une "forme rhumatismale mineure" pouvant correspondre à des simples arthralgies ou à des

véritables poussées douloureuses inflammatoires très labiles sans stigmates radiologiques. Enfin, ORABONA et ALBANO (79) retiennent les mêmes caractères et insistent en confirmant l'aspect inaugural des arthralgies.

SAPORTA et coll. (99), sur 32 cas de sclérodermie suivis à l'Hôpital COCHIN, retiennent 25 Sclérodermies avec manifestations rhumatologiques dont 52 % se manifestaient par des simples arthralgies.

Sur nos 29 observations, on retrouve 11 cas ne comportant que des arthralgies (obs. 1, 8, 9, 15, 16, 22, 23, 24, 26, 27, et 29) soit 37 % des cas, un syndrome de Werner (obs. 22) faisant partie de ce contingent.

Le plus souvent, il s'agit de POLYARTHRALGIES :

Elles s'observaient : dans 4 cas au cours de la Sclérodermie diffuse (obs. 16, 22, 26 et 27), y compris le syndrome de Werner ; les arthralgies étaient présentes dans 1 cas de Sclérodermie diffuse selon les cas publiés par l'Hôpital COCHIN (99).

et dans 7 cas au cours de l'acrosclérose (obs. 1, 8, 9, 15, 23, 24 et 29) dont 4 ont évolué secondairement vers la généralisation de l'infiltration cutanée (obs. 8, 9, 15 et 29). SAPORTA et coll. (99) ont d'ailleurs rapporté 12 cas d'arthralgies sur 32 sclérodermies au cours de l'acrosclérose.

Elles ont inauguré la maladie dans 4 cas sur les 32 sclérodermies rapportées par SAPORTA et coll. (99) dont 3 étaient associés à des troubles vaso-moteurs et/ou cutanés.

Pour nous, les arthralgies étaient inaugurales dans 4 cas sur 11 (obs. 1, 16, 27 et 29) soit dans 36 % des cas d'arthralgies. Elles étaient associées à des troubles cutanés (obs. 27) 1 fois, et/ou à des troubles vaso-moteurs 2 fois (obs. 16 et 29).

Dans 3 cas (obs. 8, 9, et 15 ?) elles étaient précoces survenant 8 mois à 16 mois après l'apparition d'un syndrome de Raynaud.

Dans les cas colligés par SAPORTA et coll. (99) les arthralgies survenaient dans 9 cas dans les 6 premiers mois ou la première année de

la maladie.

Elles étaient tardives : 3 à 5 ans après le début de la maladie traduit par des signes cutanés ou des troubles vaso-moteurs dans 2 cas (obs. 24 et 26), très tardives dans l'observation 22 (syndrome de Werner 20 ans après le début clinique de l'affection).

Elles s'associaient à une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER dans 5 cas (obs. 1, 8, 15, 23 et 29) : l'atteinte distale dans l'observation n° 8 était probablement mixte.

Elles siégeaient au niveau des grosses articulations ; par ordre de fréquence décroissante les chevilles viennent en premier lieu, suivie par l'atteinte des épaules, des poignets et des genoux, des coudes et des hanches. On relève une atteinte du gros orteil 2 fois (obs. 1 et 9) et de la colonne lombaire 1 fois (obs. 1). SAPORTA et coll. (99) retrouvent à peu près les mêmes constatations.

De moyenne intensité, habituellement passagères, les douleurs ont eu une évolution par poussées que dans 2 cas (obs. 8 mais surtout 9).

En règle générale, les articulations atteintes gardent un aspect normal bien que les douleurs aient un type inflammatoire. Le jeu articulaire reste libre sans pour autant entraîner une impotence fonctionnelle importante (cas de nos 11 observations).

La rétrocession se fait spontanément ou sous l'effet du traitement et surtout il n'existe pas de séquelles articulaires, en particulier pas d'enraidissement notable dans les formes pures.

Les signes objectifs sont minimes et consistent en des douleurs réveillées en fin de course à la mobilisation des articulations (obs. 1, 8, 9, 15 et 16) ou inexistants. La limitation douloureuse des jointures atteintes est à distinguer des limitations non douloureuses des articulations, secondaires à l'infiltration sclérodermique des téguments.

TABLEAU I - LES ARTHRALGIES

Noms des malades	Nature de la Sclérodermie	Pseudo-arthrite d'A. et R.	Topographie	Signes objectifs	W. -R.	LATEX
1. Mme PLA...	Acrosclérose	+	épaules, chevilles, gros orteil, colonne lombaire	+	+ 1/32 puis 0	0
8. Mme CHA...	° Acrosclérose	+	épaules, poignets, hanches chevilles	+	0	0
9. Mme BU...	° Acrosclérose	/	coudes, poignets, chevilles, G.O.	+	0	0
15. Mme FIO...	° Acrosclérose	+	épaule	+	/	/
16. M. DU...	Sclérodermie diffuse	/	épaules, poignets, chevilles	+	/	/
+22. M. MIC...	Syndrome de Werner	/	genoux	0	/	/
23. M. BAR...	Acrosclérose	+	épaules, poignets, genoux, chevilles	0	+ 1/32	0
24. Mme BA...	Acrosclérose	/	genoux	0	/	/
26. M. GE...	Sclérodermie diffuse oedémateuse	/	cheville	0	/	/
27. M. MAI...	Sclérodermie diffuse	/	genoux	0	/	/
29. Mme CRI...	° Acrosclérose	+	diffuse	0	0	+ 1/160

° Acrosclérose = acrosclérose évoluant secondairement vers la généralisation de l'infiltration cutanée.

+22 = syndrome de Werner pouvant être assimilé grossièrement à une Sclérodermie.

G.O. = gros orteil

2°) - LES ARTHRITES INFLAMMATOIRES AIGUES

SAPORTA et coll. (99) ont rapporté 4 cas d'arthrites aiguës ou sub-aiguës dont 1 ayant succédé 12 ans plus tard, à une sclérodermie en plaques. Ces 4 observations s'accompagnaient d'arthralgies.

5 de nos 29 observations se présentaient comme des arthrites aiguës régressives (obs. 2, 3, 18, 19, et 20), soit dans 17 % des cas :

- L'observation n° 3 associait des arthralgies des pieds à une téno-synovite des extenseurs des poignets, suivies plus tard d'une arthrite des épaules. Un syndrome du canal carpien (traduit cliniquement par des acroparesthésies à distribution radiculaire) était le premier signe de la sclérodermie dans cette observation. QUINONES (87) rapporte 1 cas de syndrome du canal carpien au cours de la Sclérodermie. D'autre part, SHULMANN, KURBAN et Mc GEHEE HARVEY (116) signalent dans 14 % des cas des lésions histologiques téno-synoviales au cours de la sclérodermie systémique lors du Xème Congrès international de Rhumatologie (ROME 1961).

- Elles étaient inaugurales dans 2 cas (obs. 2 et 20). Mme CO... a vu sa maladie débiter par l'apparition simultanée de troubles vaso-moteurs et d'arthrites des chevilles et des genoux (obs. 20).

- Elles étaient survenues plus tardivement : 9 ans après le syndrome de Raynaud (obs. 18 et 19). L'observation n° 2, retient notre attention pour plusieurs raisons : apparition d'un Purpura Rhumatofde chez un malade ayant un syndrome de Raynaud depuis l'enfance, suivi 27 ans plus tard par la survenue d'une sclérodermie systémique, et 10 ans après d'une oligo-arthrite de la hanche et du poignet gauche (1er cas de la littérature à notre connaissance).

Elles s'associaient 3 fois à une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER (obs. 2, 18 et 19).

Il s'agit le plus souvent d'une oligo-arthrite ou d'une pauci-arthrite (cas de nos 5 observations).

Elles touchent les grosses articulations : poignets, hanches, épaules, chevilles et genoux. Les douleurs de type inflammatoire sont de règle. Les signes inflammatoires objectifs et subjectifs sont en premier plan : tuméfaction, chaleur et rougeur locales sont les signes habituels ; mais surtout il existe, comme c'est le cas au cours des rhumatismes inflammatoires, une limitation assez importante du jeu articulaire.

Elles se rencontrent dans 50 % des cas dans l'acrosclérose pour SAPORTA et coll. (99), dans 100 % des cas dans notre étude, elles s'observent au cours de l'acrosclérose avec une nette prédominance féminine (4 femmes pour 1 homme).

Cependant, ces arthrites inflammatoires étaient transitoires, et ont cédé sans laisser de séquelles sous l'effet du traitement.

Un syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH était associé 2 fois à ces arthrites inflammatoires aiguës et le "C.R.S.T. syndrome" relevait de l'observation n° 19 (oligo-arthrite des hanches et des poignets).

Les signes généraux sont en principe présents.

TABEAU II - ARTHRITES INFLAMMATOIRES AIGUES REGRESSIVES

Noms des malades	Nature de la Sclérodémie	Pseudo-arthrite d'A. et R.	Topographie	Signes Objectifs	W. - E.	LATEX
2. M. RO...	Acrosclérose	+	Hanche et poignet gauche	++	/	/
3. Mme BIG...	Acrosclérose	/	épaules, téno-synovite des extenseurs	++	0	0
18. Mme PEL...	Acrosclérose	+	poignets, épaule gauche	++	/	/
19. Mle PR...	Acrosclérose	+	Hanches, poignets	++	/	/
20. Mme CO...	Acrosclérose	/	chevilles genoux	++	/	/

3°) - LES POLYARTHrites SCLERODermIQUES CHRONIQUES

L'analyse de nos observations nous permet de distinguer 2 formes selon l'intensité des signes inflammatoires articulaires.

A) - LES POLYARTHrites FRANCHEMENT INFLAMMATOIRES

Elles méritent d'être individualisées car elles posent un difficile problème de diagnostic avec la polyarthrite rhumatoïde (P.R.) au début tant que les lésions cutanées et viscérales demeurent latentes ou discutables.

Elles ont été observées dans 5 de nos observations soit dans 17 % des cas (obs. 4, 5, 7, 12 et 25).

Elles simulent à s'y méprendre la P.R., et c'est ce dernier diagnostic qui est évoqué au début vue la fréquence de cette affection (obs. 4, 5 et 12).

Elles partagent quelques caractères cliniques de la P.R. :

- le processus inflammatoire est polyarticulaire, atteignant aussi bien les grosses articulations : épaules, coudes, poignets, hanches, chevilles, genoux, que les petites (articulations inter-phalangiennes proximales : I.P.P., et méta-carpo-phalangiennes (M.C.P.).

La colonne peut parfois être intéressée (obs. 7 et 12).

- l'atteinte articulaire est souvent symétrique avec des signes inflammatoires patents : chaleur, rougeur, tuméfaction locales, hydarthrose avec choc rotulien au niveau des genoux ; raideur⁺ importante avec long dérouillage matinal.

- les douleurs sont de type inflammatoire avec recrudescence nocturne ; elles entraînent une impotence fonctionnelle importante avec limitation douloureuse accusée des mouvements articulaires.

Le Facteur rhumatoïde peut être positif.

Dans 1 cas (obs. 4), la polyarthrite était inaugurale. Elle peut être relativement précoce : 2 à 3 ans après les troubles vaso-moteurs ou

les signes cutanés (obs. 5 et 7), ou apparaître très tardivement : 17 ans après le syndrome de Raynaud dans l'observation 12.

Elles ont été observées 4 fois au cours de l'acrosclérose (obs. 4, 5, 12 et 25) : évolution secondaire vers la généralisation de l'infiltration cutanée dans l'observation 25 ; elles étaient survenues 2 ans après une Sclérodermie en bandes dans l'observation 7.

Elles étaient associées 2 fois à une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER (obs. 5 et 12). La rétraction des doigts était probablement mixte dans l'observation 12.

Elles ont été observées dans nos 5 cas chez la femme.

Pourtant, elles se distinguent de la P.R. :

- par l'absence de nodules rhumatoïdes cutanés, mais ceux-ci sont inconstants et l'apanage des formes sévères de la P.R.
- par l'absence de déformations en coup de vent cubital (évolution ⁺ habituelle de la P.R.).
- par l'existence presque constante d'un syndrome de Raynaud ou de troubles vaso-moteurs, qui souvent, précèdent l'infiltration cutanée ou l'atteinte viscérale.
- par l'existence d'une attitude des doigts en griffe ou en crochets, fixée après un certain temps d'évolution.
- par l'aspect de l'infiltration cutanée associée ou non à des télangiectasies, des angiomes, et des plages leuco-mélano-dermiques qui sont de grande valeur.
- par la découverte d'atteintes viscérales latentes (oesophage, poumon, coeur et reins).
- par l'existence d'une acro-ostéolyse associée à une ostéoporose régionale. La carpite fusionnante est exceptionnelle, le syndrome de THIBIERGE-WEISSENBAACH étant caractéristique.
- par la moindre fréquence de positivité des facteurs rhumatoïdes et le caractère souvent dissocié des tests, par la fréquente positivité des anticorps anti-nucléaires.

- par l'aspect scléreux ou fibreux de la synovite sclérodermique, et de la peau sclérodermique ; par l'absence de pannus synovial.
- par le caractère $\pm$ rebelle mais inconstant de la cortico-thérapie sur les phénomènes inflammatoires articulaires.
- par la sensation parcheminée perçue à la mobilisation des articulations atteintes en dehors de toute lésion arthritique ou arthrosique. Pour LAWRENCE, SCHULMAN et KURBAN (62), c'est un bon signe en faveur de la sclérodermie (fibrose des gaines tendineuses). La raideur des articulations atteintes contraste avec un aspect radiologique normal et l'absence d'infiltration cutanée sus-jacente.

TABLEAU III - POLYARTHRITES SCLERODERMIQUES FRANCHEMENT INFLAMMATOIRES

Noms des malades	Nature de la Sclérodermie	Pseudo-arthrite d'A. et R.	Topographie	Signes objectifs	W.R.	LATEX	V.S.
4. Mme BA...	Acrosclérose	/	articulations des M.S. chevilles, genoux	+++	+ 1/512	+ 1/640	65 - 140 mm/h
5. Mme DU...	Acrosclérose	+	IDEM	+++	0	0	25 - 40 mm/h
7. Mme FO...	Sclérodermie en bandes	/	articulations des M.S. et des M.I. sauf pieds, colonne	+++	0	0	6-30 mm/h
12. Mme DE... /JA	Acrosclérose	+	articulations des M.S., chevilles, genoux, colonne	+++	+ 1/125 puis 0	+ 1/160	50 - 107 mm/h
25. Mme CRE...	Acrosclérose	/	articulations des M.I. sauf pieds, poignets, coudes, I.P.P. M.C.P.	+++	0	0	43 mm/h

Articulations des M.S. : épaules, coudes, poignets, M.C.P. et I.P.P.

Classiquement, les polyarthrites sclérodermiques se voient dans les formes polyviscérales sévères des sclérodermies diffuses : TUFFANNELLI et WINKELMANN (112).

Dans 2 cas. des polyarthrites inflammatoires, on note un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN :

- dans l'observation 5, la sécheresse de la bouche (avec tarissement de la sécrétion salivaire), associée à l'hypertrophie bilatérale des parotides peut bien évoquer ce syndrome.
- dans l'observation 12, il existe un tarissement des sécrétions lacrymales avec infections oculaires à répétition, et une diminution de la sécrétion salivaire.

L'évolution de ces polyarthrites est habituellement chronique.

B) - LES POLYARTHrites SCLERODERMIQUES PEU INFLAMMATOIRES

Se distinguent des précédents par la modicité de l'inflammation articulaire. SAPORTA et coll. (99) en rapportent 7 cas sur les 33 observations faites à l'Hôpital COCHIN, GARNIER (42) rapporte 3 cas d'arthropathies à forme de polyarthrite chronique de la sclérodermie ; FRENEAUX (38-39), SAPORTA et coll. (99), et de SEZE (101) les distinguent de la P.R.

Elles ont été observées dans 5 de nos observations (obs. 6, 10, 11, 13 et 21), soit dans 17 % des cas.

Elles ont atteint 3 hommes et 2 femmes

Elles étaient inaugurales 3 fois (obs. 6, 11 et 13). Dans l'observation 6, les manifestations articulaires étaient contingentes du syndrome de Raynaud et des signes cutanés.

Elles s'associaient : - 3 fois à une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER (obs. 11, 13, et 21).

- 1 fois à un syndrome de THIBIERGE - WEISSENBAACH (obs. 10).

Elles étaient rencontrées 5 fois au cours de l'acrosclérose : 4

d'entre elles ont évolué vers la généralisation de l'infiltration cutanée (obs. 6, 11, 13 et 21).

En général, elles touchent plus souvent les grosses articulations que les petites.

Les douleurs articulaires sont habituellement modérées, voire discrètes quelquefois, et sont surtout réveillées à la mobilisation passive et active.

Les signes inflammatoires sont plus atténués que dans la forme précédente : quoique le gonflement articulaire soit souvent noté, la chaleur et la rougeur locales sont généralement très discrètes, voire absentes.

L'importance de la raideur articulaire contraste avec un aspect radiologique subnormal (absence habituelle des signes érosifs de la P.R.) et un revêtement cutané normal.

Les mêmes caractères distinctifs précités s'appliquent à cette forme.

L'évolution est assez particulière ; sous l'effet du traitement, on assiste :

- généralement à la rétrocession des douleurs et de la tuméfaction articulaire, la fonction articulaire redevient normale sauf en cas d'atteintes des hanches ;

- parfois à une rémission incomplète avec persistance d'un enraidissement de la jointure.

Dans 2 cas (obs. 13 et 21), l'évolution était mortelle : 1 à 3 ans après le début clinique de l'affection.

L'évolution de ces polyarthrites chroniques sclérodermiques est dans la majorité des cas chronique, par comparaison à la P.R., sans pour autant partager le génie évolutif de celle-ci.

Cette évolution est habituellement indépendante de l'évolution propre de la maladie comme l'a souligné GARNIER dans sa thèse. (42).

Globalement, les polyarthrites chroniques sclérodermiques étaient présentes dans 10 de nos observations soit dans 34 % des cas, SAPORTA et coll. (99) trouvent 32 % ;

- elles furent observées : - dans 9 cas au cours de l'acrosclérose ayant évolué 5 fois vers la généralisation de la sclérose cutanée.
 - 1 fois au cours d'une sclérodermie en bandes qui évolua secondairement vers l'atteinte distale et viscérale.
- elles étaient inaugurales 4 fois.
- elles ont été observées 7 fois chez la femme et 3 fois chez l'homme.
- elles étaient associées 5 fois à une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER.
- elles ont atteint :
 - 10 fois les genoux
 - 9 fois les poignets et les coudes
 - 8 fois les chevilles, les épaules, les I.P.P. et les M.C.P.
 - 4 fois les hanches et la colonne
 - 2 fois les pieds.

TABLEAU IV - POLYARTHrites sclérodermiques peu inflammatoires

Nom des malades	Nature de la Sclérodermie	Pseudo-arthrite d'A. et R.	Topographie	Signes Objectifs	W.-R.	LATEX	V.S.
6. Mme GU...	° Acrosclérose	/	genoux, épaules poignets, I.P.P. M.C.P.	++	0	+ 1/160	24 - 71 mm/h
10. Mme FI...	Acrosclérose	/	articulations des M.I., poignets coudes I.P.P., M.C.P.	++	0	+ 1/160	82 mm/h
11. M. AL...	° Acrosclérose	+	articulations des M.I., épaules, coudes, I.P.P., M.C.P.	++	0	0	2-8 mm/h
13. M. MU...	° Acrosclérose	+	Chevilles, genoux épaules, poignets, coudes, colonne.	++	+ 1/124 et+1/32	+ 1/600 et+1/80	15-40 mm/h
21. M. DU...	° Acrosclérose	+	épaules, poignets coudes, genoux.	++	/	/	/

Articulations des membres inférieurs (M.I.) : pieds, chevilles, genoux et hanches.

4°) - LA PSEUDO-ARTHRITE D'ADRIAN et ROEDERER ou ARTHROPATHIES DOULOUREUSES ET FIBROSANTES SATELLITES DE LA SCLERODERMIE DE GARNIER (42).

Mérite une place à part.

ADRIAN et ROEDERER (1) ont eu le mérite de la distinguer de l'atteinte inflammatoire des articulations I.P.P. et M.C.P., et ont imputé ce rhumatisme "para-articulaire" à la sclérose cutanée.

Elle est assez fréquente, puisqu'elle est satellite de la sclérodactylie (infiltration sclérodermique des doigts). Le chiffre rapporté dans notre étude n'est que relatif en raison du choix de notre sujet.

Elle a été observée 16 fois, soit dans 55 % des cas. Pour dissiper

toute confusion, nous n'avons retenu que l'aspect typique tel qu'il s'est présenté chez nos malades.

Elle était : -associée 13 fois aux autres manifestations articulaires.

-isolée dans 3 cas (obs. 14, 17 et 28).

La pseudo-arthrite est toujours secondaire à la sclérose cutanée. L'infiltration sclérodermique gagne de proche en proche et en profondeur les éléments capsulo-tendineux qui sont à leur tour envahis : la fibrose ou la sclérose fixe et rétracte secondairement ces formations.

Le syndrome de Raynaud ou l'acrosclérose est presque toujours présent(e) en dehors de quelques exceptions où la pseudo-arthrite est proximale.

Au début, il existe des douleurs articulaires d'intensité variable, surtout déclenchées par la mobilisation d'où le motif de la consultation.

L'examen ne montre aucun phénomène inflammatoire articulaire mais déclenche des douleurs vives à la mobilisation (à la phase de début).

L'évolution est dominée par l'attitude fixée en flexion des doigts (aspect en crochets) avec ankylose ⁺ irréductible après un certain temps d'évolution ; les traitements à visée cutanée amènent au début une souplesse du jeu articulaire.

Dans la majorité de nos observations, la pseudo-arthrite atteint les articulations distales du M.S. : avant tout, les I.P.P., I.P.D. puis M.C.P., mais également les poignets.

Dans l'observation 17, elle atteint les articulations du M.S. (la mobilisation de ces jointures est douloureuse au moindre effort), cela va de paire avec une infiltration cutanée de tout le M.S. y compris la région distale.

Il est à remarquer que la douleur réveillée à la palpation ou à la mobilisation des articulations est très vraisemblablement due à l'atteinte des éléments péri-articulaires, l'infiltration cutanée proprement dite étant indolore.

TABLEAU V - PSEUDO-ARTHRITE ISOLEE D'ADRIAN ET ROEDERER

Nom des malades	Nature de la Sclérodémie	Topographie	Signes Objectifs	W.R.	LATEX
14. M. DE...	Acrosclérose	Doigts	+	/	/
17. M. DES...	Sclérodémie diffuse	articulations du M.S., doigts	+	/	/
28. M. PE...	Sclérodémie diffuse	doigts	+	.	/

Dans les 3 cas isolés, la pseudo-arthrite a été observée chez l'homme.

Si l'on considère les 16 cas, l'homme est autant atteint que la femme, (8 hommes pour 8 femmes) ; d'où une certaine affinité pour l'homme, vue la prédominance féminine de l'affection.

Elle s'était rencontrée ;

- 14 fois au cours de l'acrosclérose s'étant généralisée dans 6 cas (obs. 8, 11, 13, 15, 21 et 29).

- 2 fois au cours de la Sclérodémie diffuse à évolution distale (obs. 17 et 28).

L'attitude fixée en griffe des doigts (ou en crochets) a été notée dans tous les cas (100 %). Elle est l'évolution inéluctable de cette pseudo-arthrite.

EN RESUME,

Sur nos 29 observations :

- 11 malades avaient des arthralgies (37 %),
- 10 malades, une polyarthrite chronique inflammatoire scléro-dermique (34 %),
- 5, une oligo-arthrite aiguë (17 %),
- 16, une pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER (55 %).

En définitif, les signes d'arthrite étaient retrouvés chez 16 malades sur 27 cas rapportés par RODNAN (91), soit environ 59 %, ce que nous avons à peu près retrouvé dans notre étude (51 %). Ce même auteur avance le chiffre de 41 % en ce qui concerne les arthralgies ce qui correspond presque au pourcentage que nous avons relevé (37 %)

5°) - FORMES CLINIQUES PARTICULIERES

1) - association d'un purpura rhumatoïde à une sclérodermie. C'est le cas de l'observation 2. : le purpura rhumatoïde est apparu tardivement à l'âge de 24 ans chez une malade ayant, depuis l'enfance, un syndrome de Raynaud ; 27 ans après apparition d'une infiltration sclérodermique cutanée suivie 10 ans plus tard d'une oligo-arthrite et d'une atteinte oesophagienne indiscutable. Cette association n'a jamais été, semble-t-il, rapportée jusqu'ici dans la littérature.

2) - association d'une authentique polyarthrite rhumatoïde (P.R.) à une sclérodermie. C'est peut-être le cas de Mme DE.../JA... (obs. 12) qui présente des atteintes osseuses radiologiques évoquant la P.R. - bien que ces aspects aient été signalés dans la littérature par BJERSAND (12) (à propos de la carpite fusionnante) au cours de la sclérodermie -. Elle avait eu un syndrome de Raynaud à l'âge de 35 ans, suivi de l'apparition d'une main sclérodermique, de télangiectasies du cou et d'une plaque sclérodermique du front très tardivement (l'exploration fonctionnelle respiratoire et le bilan radiologique étaient normaux).

3) - Association d'une sclérodermie à un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN.

Cette association serait très rarement rencontrée d'après KIRKHAM (60). De SEZE (101) note 5 syndromes de GOUGEROT-SJOGREN sur 20 sclérodermies.

Les observations 5 et 12 répondent à cet ensemble ; l'observation 12 pourrait associer une P.R. + une Sclérodermie + un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN.

C - MANIFESTATIONS VISCERALES ET MUSCULAIRES

1) - LES MANIFESTATIONS DIGESTIVES

Sont parmi les plus fréquentes, estimées au minimum à 60 % des cas : 74 % d'après d'ANGELO (28) ; 47 % d'atteintes oesophagiennes radiologiques, 28 % d'atteintes de l'intestin grêle, et 25 % d'atteintes du colon selon GONDOS (45).

a) - L'atteinte buccale n'est pas fréquente

En dehors de la sécheresse de la bouche, de la diminution de la protusion linguale et des plaques de leucoplasie des muqueuses, l'existence d'un élargissement de l'espace péri-odontal, dû à un épaissement uniforme et fibreux des membranes péri-odontales (STANE et AUSTIN) aboutit à des lésions d'alvéolyse puis à la chute des dents.

L'atteinte buccale peut être discutée dans l'observation 17.

b) - L'atteinte oesophagienne.

A une réelle valeur diagnostique car elle se rencontre très souvent et précocement. Cependant, la fréquence exacte varie selon que l'on se réfère aux signes cliniques isolés ou associés aux signes radiologiques et aux signes anatomiques.

Elle a été observée dans 80 % des cas (20 fois sur les 24 cas explorés) (obs. 2, 4, 6, 8, 9, 10, 11, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 24, 25, 26 et 29) : ce chiffre n'étant que relatif.

L'atteinte oesophagienne se manifeste dans 70 % des cas par une DYSPHAGIE selon HOULI et REZECK (52) et dans 48 % dans notre étude : 12 fois sur 25 (obs. 6, 8, 9, 10, 15, 17, 19, 20, 21, 22 ?, 25 et 29). Elle était probablement la seule manifestation clinique dans deux cas (?); obs. 10 et 22, soit dans 8 % des cas ?.

Dans les 8 autres cas, elle s'associait à des manifestations radiologiques.

Elle peut être latente cliniquement et être révélée par le bilan radiologique systématique. Ce qui est le cas de 8 de nos observations

(obs. 2, 4, 11, 14, 16, 18, 24 et 26), soit dans 32 % des cas.

En définitif, les signes radiologiques oesophagiens étaient caractéristiques 18 fois sur 20 soit dans 72 % des cas, ce qui ne correspond pas au chiffre rapporté par GONDOS.

Les signes et les aspects radiologiques de l'oesophage sclérodermique ont été largement étudiés. Après les descriptions anatomiques d'EHRMANN et RAKE, cités par HEITZ et coll. (51), les travaux anatomo-radiologiques de VAN DER DORP (114), et les travaux sur la radiomanométrie de DEBRAY et BESANCON (29), différents stades ont été décrits grâce aux données classiques radiologiques associées au radio-cinématographie : HEITZ et coll. (51).

Rappelons brièvement les aspects radiologiques notés par ces auteurs :

- Signes non spécifiques :

- la disparition du relief muqueux est un signe précoce.
- perte du pouvoir de nettoyage après ingestion d'eau.
- la stase et l'atonie associées à la rigidité sont considérées comme des signes tardifs. L'atonie a été observée dans 15 cas (obs. 2, 4, 6, 8, 11, 14, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 24, 26 et 29), soit dans 75 % des atteintes oesophagiennes.
- l'arrêt du péristaltisme (seule la pesanteur fait progresser "le repas baryté") est un signe tardif. Dans l'observation 15, on note une diminution du péristaltisme oesophagien.
- le reflux gastro-oesophagien est le primum movens des complications (il fut observé dans 2 cas) ;
 - = L'oesophagite peut entraîner à la longue un rétrécissement du conduit oesophagien. De toute façon, le rétrécissement peut être causé par l'infiltration de l'oesophage, également.
 - = le rétrécissement oesophagien était observé dans 4 cas (obs. 14,

15, 20 et 25) :

a) - rétrécissement épiphrénique (obs. 15 et 21).

b) - rétrécissement de l'oesophage abdominal (obs. 14 et 25) qui est dû plus à l'infiltration sclérodermique de l'oesophage qu'à l'oesophagite. Un aspect festonné fut remarqué dans l'observation 19.

- Dans l'observation 2, on a l'impression d'un rétrécissement de l'oesophage cervical ou d'un arrêt de l'onde de contraction à ce niveau ; cette dernière hypothèse relève des troubles de contraction qui se voient précocement.

- L'arrêt de l'onde de contraction à la hauteur du manubrium sternal avec son équivalent tardif : le retard de franchissement du cardia sur le patient couché en dehors de tout rétrécissement paraît quasi-pathognomonique à HEITZ et coll. (51) : cela fut remarqué dans l'observation 9.

Regroupés en stades évolutifs (stade O, I, II, III), cette séméologie acquiert une valeur pronostique pour HEITZ et coll. (51).

Des signes radiologiques d'hernie hiatale associés ou non aux signes précédents peuvent être retenus dans 4 cas (obs. 8, 9, 10 et 21) ainsi qu'un état d'hyperkinésie spasmodique (obs. 10).

c) - L'intestin grêle n'échappe pas au processus sclérodermique. Son atteinte se traduit par un syndrome de malabsorption intestinale qui aggrave un état général déjà assez affecté. Le ralentissement souvent considérable du transit intestinal associé ou non à des dilatations de l'I.G. peut coexister avec une diarrhée (30 % des cas colligés par HOULI et REZEK (52).

d) - L'atteinte de l'estomac et du colon revêtent des aspects radiologiques identiques : stase, dilatations et diverticules coliques à collet large avec absence totale de contraction. -FRASER (37)- qui siègent d'un seul côté. Dans l'observation 21, on note une constipation ± opiniâtre.

A noter la présence d'ulcère gastro-duodéal dans 4 observations (obs. 11, 16, 17 et 29).

2) - LES MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES

Le poumon, véritable miroir des maladies de système suivant l'expression de RUBIN, est souvent atteint au cours des "collagénoses". La sclérodermie ne fait pas exception à cette règle

Plusieurs noms se sont illustrés : FINLAY en 1889 a décrit le poumon sclérodermique. L'étude radiologique a été faite par MURPHY (1941), GETZOVA (1945) et ORABONA (1958). La sclérodermie crée une fibrose interstitielle diffuse : - TURIAF et BASSET (113) ont fait une remarquable étude sur les fibroses pulmonaires interstitielles diffuses des collagénoses. -

Sa fréquence est diversement appréciée selon les auteurs. Si PIPPER l'évalue à 80 % de ses observations autopsiques, GONDOS (45) n'en retrouve que 28 % des cas à l'examen radiologique. Nous relevons une atteinte pulmonaire dans 14 cas sur 24 sujets explorés (obs. 4, 5, 8, 11, 13, 14, 17, 18, 21, 22, 24, 26, 27 et 29) soit dans 58 % des cas :

- l'atteinte pulmonaire se traduit cliniquement par une DYSYPNEE d'effort avec ou sans cyanose. L'atteinte pulmonaire clinique était observée dans 4 cas (obs. 8, 17, 24 et 29), soit dans 16 % des cas. La dyspnée était d'origine cardiopulmonaire dans 2 cas (obs. 21 et 26).

Au bout d'un certain temps d'évolution, on aboutit à un tableau de coeur pulmonaire chronique (C.P.C.) avec dyspnée et cyanose permanentes, hippocratisme digital. L'E.C.G. de l'observation 17 montre d'ailleurs un aspect de C.P.C.

Très souvent l'atteinte pulmonaire est parfaitement muette cliniquement, soit dans 75 % des cas. Les investigations radiologiques et para-cliniques prennent alors une grande valeur.

Radiologiquement l'atteinte pulmonaire revêt des aspects qui sont en fait peu spécifiques : ils furent observés dans 9 cas, soit dans 31 %.

La fibrose, signe le plus fréquent, est en général bilatérale, symétrique et surtout basale. Elle se traduit :

- soit par une accentuation de la trame pulmonaire, à type d'images réticulées : cas de l'observation 5.
- soit par des images réticulo-nodulaires surtout des bases (obs. 4, 8, 11, 14 et 21). Un aspect nodulaire est noté dans l'observation 22.
- soit des images fibro-bulleuses (obs. 14 et surtout 29). L'observation 29 donne l'aspect classique du poumon en "rayon de miel".

On peut noter rarement des calcifications parenchymateuses comme l'ont rapporté RAVAUULT et coll. (88), des infiltrations et des atélectasies.

Bien plus importantes, sont les épreuves fonctionnelles respiratoires (E.F.R.) qui présentent un temps majeur de l'examen para-clinique.

Elles ont le mérite d'affirmer le diagnostic de fibrose pulmonaire avant même l'apparition des signes radiologiques et permettent de juger son importance. C'est ainsi qu'un aspect réticulo-nodulaire sans modifications de l'E.F.R. ne mérite que considération.

L'E.F.R. était significative dans 13 cas sur 23 sujets explorés, soit dans 56 % des cas (obs. 5, 8, 11, 13, 14, 17, 18, 21, 22, 24, 26, 27 et 29) :

- la capacité vitale était diminuée dans 2 cas (obs. 8 et 18).
- la ventilation externe était diminuée dans l'observation 16.
- la capacité de diffusion du CO était abaissée dans 9 cas, soit dans 39 % des cas explorés ou dans 69 % des cas ayant des modifications de l'E.F.R.

Cet abaissement de la capacité de diffusion traduit un certain degré de fibrose interstitielle, et peut être associé à une désaturation des gaz du sang à l'effort (obs. 13 et 21). L'ensemble réalise un bloc alvéolo-capillaire qui était très marqué dans l'observation 29, ou un

syndrome respiratoire restrictif (obs. 5, 8, 13, et 17). Parfois, on note un syndrome respiratoire mixte (obs. 27).

D'après ARNAUD (2), le rapport (DLCO/VA est modifié d'une façon précoce dans les sclérodermies systémiques.

FORMES CLINIQUES PARTICULIERES

1) - La silico-sclérodermie est évoquée dans 4 de nos observations (obs. 11, 17, 23 et 29). Dans les 2 premières observations, les malades ont été déclarés comme silicotiques ; dans l'observation 23, il y a eu exposition à un risque silicotique (tunnel) et dans l'observation 29, à un atmosphère chargé de cristaux de silice :

= La radiographie pulmonaire de M. AL... (obs. 11) montrait une réticulonodulation diffuse à type de miliaire, l'E.F.R. mettait en évidence une diminution franche de la diffusion du CO. Cet ensemble est plus en faveur du poumon sclérodermique (Dr TOURAINF).

= L'E.F.R. de M. DES... (obs. 17) montrait un syndrome respiratoire restrictif alors que la radio pulmonaire standard était normale.

= Monsieur BAR... (obs. 23) présentait un aspect radiologique caractéristique de silicose : miliaire calcifiée à grains irréguliers associée à des adénopathies hilaires parsemées de petites calcifications. L'E.F.R. montrait une alcalose compensée avec baisse modérée du DLCO : poumon silicotique.

= La radio et l'E.F.R. de Mme BEL... (obs. 29) étaient caractéristiques du poumon sclérodermique.

2) - La succession d'un cancer de type alvéolaire à un poumon sclérodermique a été signalé par plusieurs auteurs, entre autre PERNOD et coll. (82) ; la fibrose pulmonaire sclérodermique faisant en quelque sorte le lit du cancer.

3) - Les formes compliquées :

= Apparition d'une tuberculose pulmonaire (cas de l'observation 14)

= Apparition d'une surinfection pulmonaire (obs. 23).

La précocité de l'atteinte fonctionnelle respiratoire et la sévérité de cette localisation sont 2 points fondamentaux qui doivent attirer l'attention sur le poumon au cours des sclérodermies systémiques.

L'atteinte pleurale est relativement rare et passe au second plan devant l'atteinte du parenchyme. Elle était observée dans 3 cas (obs. 16, 20 et 27). Si elle peut aggraver une dyspnée d'intensité moyenne et donner à la scène clinique une allure ⁺ sévère, un geste thérapeutique adéquat fait disparaître l'épanchement.

3) - LES MANIFESTATIONS CARDIAQUES

Si les 3 tuniques cardiaques peuvent être touchées,

a) - L'atteinte myocardique d'origine sclérodermique est la plus fréquente et la plus grave : 60 % des cas pour ESCUDERO (32) si on se réfère aux données électriques.

Elle était présente 7 fois (obs. 4, 5, 6, 21, 26, 27 et 28) soit dans 24 % des cas ; bien qu'il existe une cardiomégalie dans l'observation 16 sans traduction clinique, l'origine sclérodermique ne pouvant pas être affirmée, nous oblige à considérer ce cas à part :

- dans 2 cas sur 7, on note l'existence d'une cardiopathie congénitale chez le frère (obs. 6) ou antérieure (obs. 26).

- Cliniquement, l'atteinte myocardique peut rester muette pendant longtemps (obs. 16 ?) ; à un stade ⁺ évolué, elle se traduit par une DYSPNEE croissante pouvant aboutir à un oedème aigu du poumon par insuffisance cardiaque gauche, l'insuffisance cardiaque globale pouvant être exceptionnellement notée.

- La dyspnée était présente dans 3 cas (obs. 21, 26 et 27).

L'examen clinique avait mis en évidence (auscultation cardiaque),

l'existence d'un galop (obs. 4 et 21), et un souffle systolique (obs. 4 et 5).

L'atteinte du myocarde peut se traduire par des malaises à type de lipothymies (obs. 6 ?), de syncopes (obs. 28), et peut-être par un début d'infarctus cas de l'obs. 28).

Elle peut évoluer et se compliquer d'un collapsus cardio-vasculaire et entraîner ainsi la mort (obs. 21 et 26). De ce fait, la myocardiopathie sclérodermique était responsable de 50 % de décès subits, soit 18 % des atteintes cardiaques à un moment donné de l'évolution.

Les données de l'E.C.G. seraient intéressantes pour ESCUDERO (32). Elles se résument à des troubles de l'excitation et de la conduction, des troubles primaires de la repolarisation, et d'autre part à des signes d'insuffisance cardiaque (celle-ci réagissant mal aux digitaliques). Leur présence est pour NORMAND (77) un signe péjoratif.

L'E.C.G. était pathologique dans 5 cas (obs. 5, 6, 21, 27 et 28), soit dans 17 % des cas :

- les troubles de l'excitation à type de tachycardie supra-ventriculaire (obs. 6), d'extrasystoles ventriculaires polymorphes (obs. 6) ou sporadiques (obs. 21) étaient présents dans 2 cas.
- les troubles de conduction à type de bloc de branche droit incomplet (obs. 6 et de bloc auriculo-ventriculaire du 2ème degré (obs. 28) seraient un signe péjoratif avec les extrasystoles ventriculaires.
- un microvoltage diffus était noté dans l'observation 27 et une discussion d'une petite ischémie coronarienne a été soulevée dans l'observation 5.

A remarquer, que la cardiomégalie était patente dans ces 5 cas, et que l'atteinte myocardique serait l'apanage des sclérodermies diffuses d'emblée ou secondaires (obs. 6, 21, 26, 27 et 28).

b) - La péricardite sclérodermique est le plus souvent associée à la myocardite. Sur le plan clinique, elle représenterait 15 % pour PERRIN

et coll. (83) et 53 % sur le plan anatomique.

L'observation 9 peut faire discuter à la rigueur ce diagnostic du fait des données de l'E.C.G. (péricardite ?, ou hypokaliémie ?).

c) - L'endocardite sclérodermique reste une éventualité exceptionnelle d'après les constatations autopsiques d'ANGELO (28).

4) - LES MANIFESTATIONS RENALES

Assombrissent également l'évolution de la maladie, car l'atteinte de cet organe noble est un élément péjoratif.

La fréquence de cette néphropathie sclérodermique est diversement appréciée selon qu'on s'adresse aux constatations anatomiques : 100 % des cas pour LEINWAND (65), ou aux données cliniques : 18 % pour TUFFANNELLI et WINKELMANN (112).

L'analyse de nos observations nous permet de noter les faits suivants :

a) - 5 cas d'atteintes cliniques (obs. 4, 5, 6, 8 et 13) qui se sont révélées 4 fois par une infection urinaire banale (obs. 4, 5, 6 et 8) évoluant secondairement, après une phase de protéinurie oscillant entre 0, 30 g/l et 3 g/l, vers une insuffisance rénale ; 3 d'entre eux ont reçu un traitement corticoïde (obs. 4, 6 et 8) :

= Mme FI... (obs. 10) avait des antécédents de coliques néphrétiques anciens qui pourraient expliquer en partie l'infection urinaire ; l'absence d'une protéinurie résiduelle et persistante est en faveur de cette hypothèse.

= M. RO... (obs. 2) a vu s'installer secondairement une sclérodermie systémique 27 ans après un Purpura rhumatofide typique (avec atteinte rénale). La néphropathie antérieure est venue masquer une éventuelle atteinte rénale sclérodermique.

= Quant à l'observation 21, elle rejoint les constatations de LEINWAND : le malade est décédé d'un tableau de collapsus cardio-vasculaire dû très probablement à une myocardiopathie

fibreuse. La vérification anatomique a révélé une sclérose du parenchyme rénale sans qu'il y ait de manifestations cliniques.

En tenant compte de tous ces facteurs, la fréquence de l'atteinte rénale pourrait être évaluée à 20 % des cas (obs. 4, 5, 6, 8, 13 et 21).

b) - 2 cas ont évolué rapidement vers l'insuffisance rénale (obs. 8 et 13 avec exitus dans un tableau d'azotémie. Ces 2 malades étaient soumis à un traitement corticoïde, qui a vraisemblablement précipité l'évolution.

Ainsi, la néphropathie sclérodermique était responsable de 50 % des décès subits, soit de 33 % de l'ensemble des atteintes rénales à un moment donné de l'évolution.

Il est de règle, avant d'instituer un traitement hormonal (à base de corticoides ou d'A.C.T.H.), de faire une exploration de la valeur fonctionnelle rénale. A notre avis, il faut prendre en grande considération l'existence d'une infection urinaire, si banale soit-elle, chez les sclérodermiques car celle-ci pourrait bien être le prélude d'une atteinte infra-clinique des reins.

5) - LES MUSCLES

N'échappent pas à l'infiltration sclérodermique. C'est souvent une atteinte interstitielle à type de myosite sclérosante. Elle se voit en principe dans n'importe quelle forme de sclérodermie.

Les myalgies et la fatigue musculaire en sont les principales manifestations subjectives. La biopsie musculaire sur les muscles atrophiques ou subnormaux montre une fibrose interstitielle.

Sur 5 biopsies musculaires pratiquées (obs. 2, 3, 9, 12, et 17), une seule montrait un aspect atrophique des fibres musculaires sans fibrose, ni atteinte dégénérative.

L'AMYOTROPHIE peut être ainsi secondaire à l'infiltration cutanée et à l'immobilisation créée par l'atteinte articulaire, ce qui est souvent le cas

Dans l'observation 17, une rétraction musculaire des bras et des vastes externes était présente.

L'étude des enzymes musculaires (aldolase, créatinine) paraît moins fidèle que la biopsie musculaire.

6) - LE SYNDROME GENERAL

Est souvent noté :

= L'amaigrissement est inconstant, pouvant atteindre 20 kg (obs. 9) ; en général, il est compris entre 4 et 15 kg.

Il était présent dans 11 cas (obs. 7, 8, 9, 13, 15, 20, 22, 23, 25, 27 et 29), soit dans 37 % des cas, et il est plus souvent rencontré dans les sclérodermies diffuses (80 % des cas).

= la température est souvent sub-fébrile au cours des poussées.

= l'asthénie peut également se voir.

7) - LES AUTRES LOCALISATIONS VISCERALES

Atteintes hépatique, spléno-ganglionnaire, glandulaires et neuro-sensorielles paraissent rares. Une étude systématique pourrait à la rigueur donner une idée sur l'atteinte de ces organes.

ETUDE BIOLOGIQUE

Les signes biologiques inflammatoires aspécifiques sont de constatation habituelle, mais avec une fréquence et une acuité variables au cours de la sclérodermie systémique.

Il est en outre, difficile de faire la part de ceux qui ne dépendent que de l'inflammation articulaire et de ceux dépendant des phénomènes inflammatoires cutanés ou viscéraux que comporte la maladie.

1) - LA VITESSE DE SEDIMENTATION (V. S.)

KAHN et coll. (57) trouvent une V.S. :

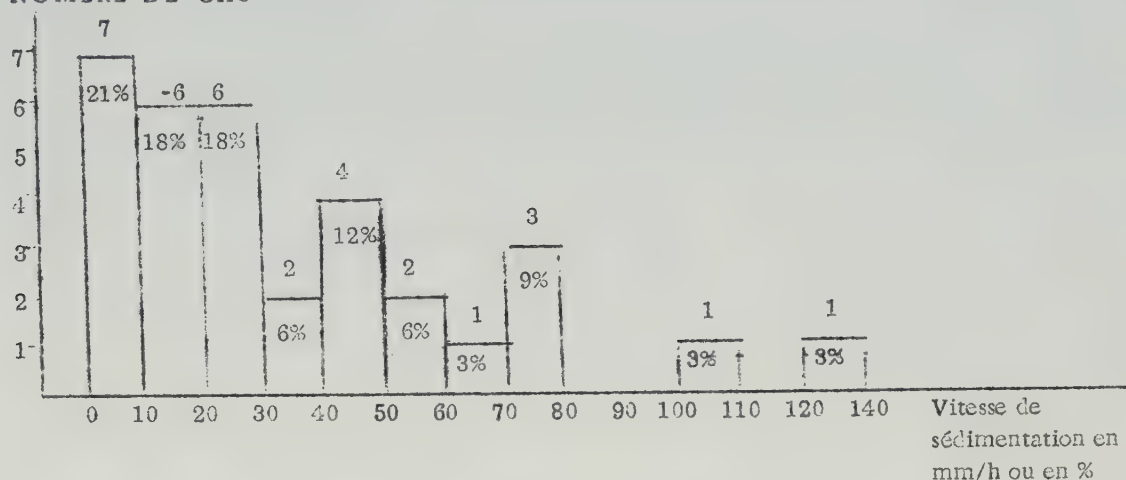
- normale dans 7 cas sur 20 soit dans 35 %.
- peu accélérée dans 7 cas sur 20 soit dans 35 %
- Accélérée dans 3 cas (21 - 40 mm/h) soit dans 15 %.

Dans la thèse de GARNIER (42), sur les 12 observations, 11 étaient explorées (dont 1, 2 fois) :

- 25 % des cas avaient une V. S. inférieure ou égale à 10 mm/h.
- 8 %, une V. S. égale ou inférieure à 20 mm/h.
- 33 %, une V. S. inférieure ou égale à 30 mm/h
- 25 %, une V. S. inférieure ou égale à 40 mm/h.
- 8 %, une V. S. à 60 mm/h

24 de nos malades ont été explorés dont certains plusieurs fois ;
au total, nous disposons de 33 V.S., que nous figurons sur un histogramme :

NOMBRE DE CAS



En définitif : - 39 % des cas explorés, avaient une V.S. inférieure ou égale à 20 mm/h (chiffre considéré comme normal).

- 36 %, une V.S. comprise entre 20 et 50 mm/h.

- 25 %, une V.S. supérieure à 50 mm/h

2) - L'ANEMIE

Est de constatation banale au cours des collagénoses. En admettant le chiffre de 3 700 000 G.R./mm³, l'anémie était présente dans 5 observations (obs. 4, 10, 17, 21 et 25).

En général, elle est modérée autour de 3 600 000 G.R./mm³ ; une fois elle était de l'ordre de 2 800 000 (obs. 4).

FUDENBERG et WINTROBE (40) ont rapporté un cas d'anémie hémolytique par anticorps chauds et froids au cours de la sclérodermie systémique.

3) - LE METABOLISME PHOSPHO-CALCIQUE

Est en général normal. Il était ainsi des 13 malades explorés de KAHN et coll. (57). 14 de nos malades ont subi cet examen :

- 12 avaient des paramètres biologiques phospho-calciques normaux, et en particulier une calcémie normale.

- Mme DE... (obs. 17), avait une hypocalcémie à 75 mg/l mais elle avait reçu un traitement à l'E.D.T.A. (2 ampoules pendant 10 jours).
- Mme CHA... (obs. 8), avait une hypocalcémie et une hypocalciurie expliquées en grande partie par une atteinte rénale sévère.

4) - LA SEROLOGIE SYPHILITIQUE

Est quelquefois faussement positive : MONIER et coll. (72).

Elle était normale dans 14 cas explorés (obs. 1, 2, 13, 15, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26 et 29).

5) - LA PROTEINE C.

Etait positive dans l'observation 2 (seul cas exploré). Elle aurait un intérêt pour suivre l'évolution de la maladie pour MONIER et coll. (72).

6) - L'ELECTROPHORESE ET L'IMMUNO-ELECTROPHORESE

Montrent des modifications biologiques communes aux rhumatismes inflammatoires en particulier la fraction des globulines.

a) - L'électrophorèse sur papier

Plusieurs publications ont été consacrées, entre autre celles de FLEISCHMAYER (35), de MONIER et coll. (72) et de KAHN, de De SEZE et coll. (57).

Ces derniers auteurs retrouvent :

- une hypergammaglobulinémie dans 10 cas sur 15, soit dans 66 %.
- une hyperalpha₂ globulinémie dans 6 cas sur 14, soit dans 42 %.
- et une hypoalbuminémie.

FLEISCHMAYER (35) insiste sur l'augmentation des alpha₂ - glycoprotéines au cours de la sclérodermie.

Sur 20 cas, nous avons constaté :

- une hypergamma-globulinémie (supérieure ou égale à 20 %) 16 fois (obs. 1, 2, 4, 5, 6, 8, 11, 12, 13, 14, 16, 17, 23, 25, 26 et 27), soit 80 %. Dans 2 cas, elle n'était pas pure car

associée à une infection urinaire (obs. 4 et 5).

- une hyperalpha₂ - globulinémie (supérieure ou égale à 10 %) 8 fois (obs. 2, 6, 7, 8, 12, 16, 22 et 29), soit 40 %.

- une hyperbêta - globulinémie (égale ou supérieure à 15 %) dans 4 cas ; 2 d'entre eux (obs. 4 et 5) présentaient une infection urinaire.

- La diminution de l'albumine sérique (égale ou inférieure à 50 %) a été notée 2 fois.

Une diminution de la gamma-globuline et de l'alpha₂ - globuline a été trouvée respectivement dans l'observation 7 et 9.

L'augmentation des alpha₂ - et bêta glycoprotéines était présente dans l'observation 1.

b) - L'immuno-électrophorèse.

donne une idée plus précise des modifications des immuno-globulines.

KAHN et coll. (57) retrouvent :

- une augmentation des IgG, dans 60 % des cas (12/20).
- une augmentation des IgM dans 65 % des cas et des IgA dans 35 % des cas.
- et une diminution des IgA d'autre part dans 15 % des cas.

Sur 6 malades ayant été soumis à cette exploration, nous trouvons :

- une augmentation des IgG dans 83 % des cas (5/6), et une diminution des IgG dans le cas restant (obs. 7).
- une augmentation des IgM dans 3 cas (obs. 4, 9 et 12), soit dans 50 %, et une diminution des IgM dans l'observation 7.
- une augmentation des IgA dans l'observation 6 et sa diminution dans l'observation 7.

Dans l'observation 7, la diminution des gamma-globulines malgré une légère augmentation des alpha₂ - globulines et surtout la diminution globale des immuno-globulines malgré l'augmentation de l'haptoglobuline

sont assez particulières. Malheureusement, Mme FO... n'a eu qu'une seule exploration. En dépit de l'hypogamma-globulinémie et de la négativité du facteur rhumatoïde, les anticorps anti-nucléaires étaient faiblement positifs (1/8) : taux non significatif.

7) - LE FACTEUR RHUMATOÏDE

Est moins souvent positif que dans la P.R. :

- BRAUN (15) l'évalue à environ 40 %, SAPORTA et coll. (99) à 30 % (6 cas sur 20).
- RODNAN (91), à 43 % des cas (9 cas sur 21) : WAALER-ROSE, ou LATEX, ou les 2.

Les tests étaient considérés positifs à partir d'un taux à 1/40 pour le LATEX, et à 1/8 - 1/16 pour le WAALER-ROSE : méthode de ZIFF.

Sur les 15 cas testés :

- 5, avaient une réaction de WAALER-ROSE positive (égale ou supérieure à 1/32 soit 33 % des cas. Le taux le plus élevé était de 1/512 - (obs. 1, 4, 12, 13 et 23)- 2 d'entre eux se sont négativés secondairement (obs. 1 et 12).
- 6 avaient une réaction au LATEX positive (égale ou supérieure à 1/80) soit dans 40 % des cas. - (Obs. 4, 6, 10, 12, 13 et 20)-. Le taux le plus élevé était de 1/600 (obs. 13).

Le facteur rhumatoïde était dissocié 6 fois, dont 1 cas secondairement (obs. 12).

En somme, le facteur rhumatoïde était positif 8 fois sur les 15 malades testés, soit dans 53 % des cas. -

L

8) - LES ANTICORPS ANTI-NUCLEAIRES

Sont le plus souvent positifs si l'on juge les différentes publications :

- 85 % des cas pour KAHN et coll. (57) : 17 cas sur 20.
- 72 % des cas pour HAMARD et coll. (50) avec titres élevés.

- 80 % des cas, à 1 taux modéré, (1/100) pour BRAUN donnant une fluorescence non homogène, mouchetée ou purement nucléolée.

Sur les 16 cas explorés, nous retrouvons un seul positif : les anticorps anti-nucléaires avaient un titre élevé (1/512) : obs. 9 ; dans l'observation 5, le titre était très faiblement positif (1/8) : taux non significatif.

En conclusion, il apparaît qu'il n'existe pas de corrélation entre le facteur rhumatofide et le taux des anticorps anti-nucléaires.

9) - LES CELLULES L. E.

~~Etaient~~ trouvées positives au cours de la sclérodermie : MONIER et coll. (72), et KAHN et coll. (57) : 10 %.

Sur les 8 malades testés, aucun résultat était concluant.

ETUDE RADIOLOGIQUE DU SQUELETTE

Les modifications de la structure osseuse sont fréquemment rencontrées au cours des sclérodermies systémiques. Plusieurs études ont été consacrées aux différents aspects radiologiques, notamment par BOYD (14), FRASER (37), SHARER (103), GONDOS (45), FRENEAUX (38-39) et MORELLO (73).

1) - L'ostéoporose est la lésion radiologique la plus souvent rencontrée : 85 % pour FRASER (37). Nous retrouvons 40 % (10 cas sur 25 explorés).

- elle est rarement généralisée. A côté de la sclérodermie diffuse qui peut donner une ostéoporose généralisée, il faut tenir compte des autres facteurs surajoutés. L'âge et le traitement corticoïde étaient en partie responsables de la déminéralisation diffuse chez Mme FO... (obs. 7).

- elle est souvent localisée, régionale, acromélique, donnant un aspect moucheté. Nous avons retrouvé cet aspect 6 fois (obs. 1, 2, 4, 5, 8 et 12) soit dans 24 % des cas. Les os du carpe (obs. 4, 5, 6, 18 et 19), soit dans 20 % des cas, et les épiphyses radio-carpiennes (obs. 4, 6, 12, 19), soit dans 16 % des cas peuvent être intéressés. La raréfaction osseuse au niveau du carpe peut être très marquée à tel point qu'elle rende difficile la distinction des pièces osseuses (aspect en silhouette). Les genoux, les épaules et les chevilles sont parfois touchés (obs. 4).

2) - L'acro-ostéolyse est fréquente : 59 % pour BOYD et coll., cités par BRAUN (15), 50 % pour FRASER (37) : 10 cas sur 20, 28 % pour GONDOS (45), 25 % pour SHARER (103) ; nous isolons 8 cas sur les 25 explorés : soit 35 % des cas.

La résorption distale des phalanges se fait au début à la face palmaire, pour cette raison, elle nécessite, pour être mise en évidence, des radiographies latérales des doigts : FRASER (37) :

- la résorption ou la disparition des houppes phalangiennes est le premier signe radiologique à attirer l'attention. Elle est l'apanage des observations 4, 14, 16, 17, 18 et 20 : soit dans 24 % des cas.
- l'évolution de cette résorption se fait progressivement d'une manière centripète aboutissant à une acro-ostéolyse partielle : aspect noté dans 6 observations (obs. 14, 16, 18, 20, 23 et 25), soit dans 24 % des cas.

Les deux phénomènes peuvent coexister, finalement on aboutit à une acro-ostéolyse totale.

MORELLO (73) rapporte 9 cas d'amputation spontanée de la phalange distale sur les 14 cas publiés, au cours de la sclérodermie systémique, soit dans 64 % des cas (?).

Les extrémités inférieures des radius et cubitus sont rarement intéressées : FRASER (37) MORELLO rapporte 1 cas.

Elles prennent un aspect effilé : cas de l'observation 19 qui présentait par ailleurs une polyarthrite diffuse.

L'articulation acromio-claviculaire est rarement affectée : FRASER et GONDOS.

3) - L'ostéosclérose serait rare. Elle donne une image marmoréenne : ORABONA et coll. (79) et BRAUN, avec épaissement diaphysaire des phalanges évoquant un bâton de sucre candi.

PODAMINSKI (84) en a fait la première description. FRASER rapporte 2 cas, MORELLO, 4 observations.

On peut rapprocher à cette ostéosclérose diaphysaire des extrémités, à titre de constatations radiologiques, des images condensées, ovalaires découvertes sur les radiographies du squelette ; ces dernières siégeaient au niveau du bassin (obs. 17) et du péroné (obs. 16).

Elles consistent en opacités ovalaires homogènes intra-spongieuses ; elles étaient situées au niveau de la branche ilio-pubienne gauche et de l'épine iliaque antéro-interne (obs. 17), et au niveau de l'E.I. du péroné droit (obs. 16). S'agit-il dans ces deux observations d'une curiosité radiologique ? ou d'aspects radiologiques rares au cours de la sclérodermie ?

4) - Les calcifications sous-cutanées sont très caractéristiques au cours des sclérodermies et sont connues sous le nom de syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH.

Elles sont souvent localisées aux extrémités (doigts) : cas de 3 de nos 4 observations (obs. 10, 19 et 23) ; elles étaient localisées au niveau des jambes dans l'observation 9 (découverte radiologique). Elles peuvent siéger également au bord cubital de l'avant-bras, au niveau de l'olécrâne, de la rotule... De SEZE, ORDONNEAU et coll. (102) rapportent une observation de syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH avec calcinose généralisée.

Une calcification tendineuse ou capsulaire de la face externe du poignet droit était mise en évidence chez Mme DA... (obs. 4) ; Mme FI... présentait une calcification du disque D11 -D12.

5) - D'autres aspects radiologiques :

- Images géodiques de la tête du métatarsien (obs. 1 et 9).
- Signes d'arthrite : - carpite fusionnante gauche dans l'observation 12, BJERSAND (12) en a rapporté 1 cas au cours de la sclérodermie.
- pincement de l'interligne avec surfaces

+
+irrégulières (obs. 2, 4, 12 et 19)

Ces signes d'arthrite sont à distinguer des pseudo-pincements articulaires, sans usure des surfaces articulaires, tributaires de la sclérose cutanée et de l'infiltration capsulo-tendineuse sous-jacente au niveau des doigts.

= Sub-luxation phalangienne (obs. 4, 12 et 19) sans grosses érosions articulaires.

6) - Des aspects exceptionnels ont été signalés dans la littérature.

= Signes d'ostéomalacie par syndrome de mal-absorption intestinale : FRASER.

- Erosion de la partie supérieure de l'arc postérieur des côtes : KEATS (59) ; cet aspect étant commun aux "collagénoses".

= Images de type pagétique : FRENEAUX (38-39).

- Décalcification diffuse d'un segment osseux (radius) sous-jacente à des lésions cutanées : BARETY et coll.

= Epaissement de la membrane péri-odontale qui est un signe presque pathognomonique de la sclérodermie. GONDOS, BIANCHI et coll. (9) et FULLMER (41) le considèrent comme un signe important dans la discussion du diagnostic. La conséquence en est la chute des dents sans qu'il y ait vraie carie, ni résorption de la lamina dura.

7) - Quelques associations radiologiques

= MYELOME + SCLERODERMIE : 1 cas rapporté par De SEZE et coll (101).

= Maladie de PAGET + Sclérodermie + Syndrome de THIBIERGE-WEISSENBAACH : 1 observation de COMMANDRE et coll. (26).

Le syndrome de WERNER mérite droit de cité du fait des particularités des lésions osseuses détaillées dans l'observation 22.

Pour PODAMINSKY, les calcifications sous-cutanées des extrémités digitales, associées à l'ostéoporose des phalanges donnent un aspect

spécifique et caractéristique de la sclérodermie ; mieux encore SHARER considère plutôt caractéristique l'association d'une acro-ostéolyse à un syndrome de THIBIERGE-WEISSENBACH.

D'ailleurs, FRASER attache une place importante au bilan radiologique parce qu'il peut dans certains cas, faire le diagnostic de l'affection alors qu'elle passe inaperçue cliniquement.

Dans nombre de cas, l'examen radiologique vient confirmer l'impression clinique en révélant une atteinte oesophagienne inattendue.

En définitif, les signes radiologiques osseux étaient caractéristiques 15 fois sur 25 cas explorés soit dans 60 % des cas.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) - Les aspects anatomo-pathologiques de l'infiltration cutanée sclérodermique ont été les premiers à être connus : la sclérose avait tout d'abord frappé les anatomo-pathologistes.

Plusieurs publications sont venues par la suite compléter les données microscopiques. On peut citer les publications de LEVER WALTER, PANJA et coll. (81) et DELBARRE et coll. (30).

Ces derniers auteurs notaient que "si la sclérose caractérise la sclérodermie, elle n'en résume pas l'atteinte histologique. Les lésions vasculaires y sont en effet quasi-constantes, bien plus, elles constitueraient pour la plupart des auteurs la lésion première, la fibrose n'étant qu'une simple conséquence. Si les veines sont habituellement respectées, les gros troncs artériels rarement atteints, par contre, les petites artères et artérioles sont le plus souvent touchées. L'aspect histologique est assez univoque : il consiste en un épaissement important et concentrique de l'intima en "bulbe d'oignon" de type mucoïde. La média et l'intima profonde sont le siège parfois d'une nécrose fibrinoïde éosinophile commune.

L'épaississement intimal, constant, est en effet toujours régulier et concentrique ; il est également dépourvu d'un quelconque processus cellulaire évoquant une organisation in situ."

THIERS (109) considère la sclérodermie comme un complexe morbide comportant :

- un état inflammatoire du tissu cutané qui aboutit à une sclérose atrophiant le système pilo-sébacé et sudoripare avec réduction obligatoire de l'activité circulatoire (par prolifération intimale concentrique aggravée par la sclérose).

- une atrophie épidermique.
- un remaniement mélanique.

D'autre part, les tissus sclérosés ont une affinité particulière à la précipitation calcique.

2) - L'atteinte de la synoviale au cours de la sclérodermie avec manifestations articulaires est habituelle, alors que certaines observations rares objectivent une atteinte synoviale en dehors de toute manifestation articulaire bruyante et patente.

Pour BASSET, COSTE et coll. (3), la mise en évidence d'une lésion histologique reste l'une des garanties les plus sérieuses de l'exactitude d'un diagnostic. C'est le cas des maladies rhumatismales dont l'étiologie nous échappe et dont l'expression clinique et radiologique peuvent rester longtemps nonomorphes. La précocité du diagnostic exige souvent des moyens extra-cliniques.

La ponction-biopsie de la synoviale du genou -prônée par RODNAN (91), LEFEBVRE et BETZ (64), BASSET et coll. (3) - au trocart de POLLEY et BICKEL est un examen sans danger et pratique du fait de l'accessibilité facile du cul-de-sac sous-quadricepsal qui peut prêter à plusieurs prélèvements biopsiques et permettre ainsi d'assurer un diagnostic hésitant, de faire un diagnostic, autrement impossible, et de suivre l'évolution des lésions : les séquelles étant presque inexistantes;

Pour LEFEBVRE et BETZ (64), cette étude avait démontré -chez 12 malades soumis à un traitement anti-inflammatoire efficace pour affections rhumatismales- l'existence d'un parallélisme évident entre l'évolution des signes biologiques sanguins et histologiques. RODNAN (91), par cette méthode, a constaté un parallélisme entre les données microscopiques et les aspects cliniques de l'atteinte articulaire.

D'autre part, l'examen histologique revêt un double intérêt dans la sclérodermie pour SAPORTA (98) :

- sur le plan du diagnostic, car la synoviale du rhumatisme scléro-

dermique présente des lésions originales et presque spécifiques très différentes de celles de la synovite rhumatoïde.

- Sur le plan de la pathologie générale, car les lésions synoviales sont de même type que celles rencontrées dans les localisations cutanées ou viscérales de la maladie.

C'est à RODNAN, que revient le mérite d'avoir magistralement décrit les aspects histologiques de la synoviale du rhumatisme sclérodermique. MIDDLETON (70), SAPORTA et coll. (99), RUBENS-DUVAL et KAPLAN (96), BASSET et coll. (3) ont consacré différents ouvrages à l'étude histologique de la synovite sclérodermique, enfin DELBARRE et coll. (30) ont insisté sur l'ubiquité des lésions vasculaires;

On peut distinguer deux stades évolutifs :

- a) - Stade inflammatoire ou de début, aspécifique marqué par :
 - une discrète hyperplasie "vilieuse", une nécrose de surface,
 - une réaction inflammatoire toujours modérée et faite de cellules lympho-plasmocytaires disséminées ou groupées autour des petites sections vasculaires. Il peut s'y associer des dépôts fibrineux à la surface de la synoviale. Ces lésions ne sont pas spécifiques de la sclérodermie, ni constantes mais seraient l'apanage surtout de la période arthralgiques pour RODNAN (91).
- b) - Stade fibreux ou scléreux.

La fibrose est beaucoup plus évocatrice et prédominante. Elle peut occuper seulement les parties les plus superficielles de la frange synoviale ou toute la surface.

Les villosités disparaissent, la bordure synovioblastique n'est plus visible ou devient endothélioforme. Cette fibrose est constituée par un tissu collagène remarquablement dense, hyalin, peu cellulaire étouffant et oblitérant les vaisseaux qui paraissent plus nombreux : leur paroi est globalement épaissie du fait de la sclérose adventicielle, de la prolifération intinale, réalisant parfois des images "en bulbe d'oignon" avec quelques rares cellules mononuclées pariétales se groupant à leur contact.

Il peut exister des voies de réperméation en pleine paroi vasculaire.

Ce processus sclérogène confère à cette maladie, au niveau de la synoviale, une "spécificité" histologique particulière.

Nous ne disposons malheureusement d'aucun document histologique dans nos 29 observations car il a été impossible de pratiquer des ponctions-biopsies synoviales du fait de l'ancienneté des dossiers analysés.

DIAGNOSTIC

Nous limitons notre étude aux problèmes de diagnostic posés en milieu rhumatologique.

1) - LE DIAGNOSTIC POSITIF.

Pour CAYLA et coll. (22), parmi les connectivites, la sclérodermie est celle dont le diagnostic est le plus facile, tant est évocatrice la scléro-atrophie propre à cette maladie.

Il faut connaître cependant quelques cas rares de formes viscérales pures : RODNAN (91) en a rapporté deux observations où le diagnostic n'a été porté qu'à l'autopsie, MIDDLETON en a colligé 5 cas.

Si le diagnostic est évident en règle générale, il sera néanmoins confirmé par une biopsie cutanée ; parfois certains aspects histologiques ne sont que présomptifs et contrastent avec un aspect clinique évident, d'où l'intérêt dans ces cas d'une confrontation anatomo-clinique et d'un examen complet à la recherche des localisations viscérales. La biopsie synoviale, lèvera les doutes en cas de synovite scléreuse.

2) - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Pour le rhumatologue, se limite en fait à 3 affections.

A) - Devant une polyarthrite chronique avec atteinte cutanée, il faut discuter, les P.R. avec réaction sclérodermoïde.

Elles ont été décrites par COSTE en 1952, comme des formes rares de P.R. Elles sont tout à fait typiques par leurs caractères cliniques, radiologiques et évolutifs, mais particulières par l'association de phénomènes vaso-moteurs des doigts, de troubles trophiques et d'une réaction cutanée

de type sclérodermique strictement localisée aux mains. Ces constatations sont retenues par LEMAITRE et L'HERMINE (66) qui citent la description de COSTE réservée à ces P.R., par JABLONSKA et BUBNOW (54) et BRAUN (15).

Ce dernier auteur admet que ces modifications cutanées restent presque toujours localisées aux deux dernières phalanges et ne remontent jamais au delà des poignets.

JABLONSKA et BUBNOW (54), à propos de la description des lésions pseudo-sclérodermiques dans le "rhumatisme", apportent quelques précisions complémentaires : la peau, dans la P.R., montre habituellement des lésions atrophiques qui sont plus marquées aux mains : en dehors de l'aspect lisse, brillant et de l'hyperidrose, l'amincissement de la peau ne s'accompagne pas parfois d'une adhérence étroite aux plans profonds ou aux tissus sous-jacents. Des érythèmes apparaissent souvent et sont plus nets au niveau des éminences thénariennes et hypo-thénariennes, sans lésions purpuriques ni télangiectasies.

Si les lésions articulaires sont celles de la P.R., il n'est jamais rencontré de manifestations viscérales de type sclérodermique. Ces auteurs attirent l'attention sur la chronaxie sensitive qui est allongée au niveau de tout le revêtement cutané chez les sclérodermiques alors qu'elle est localisée aux plaques indurées au cours des rhumatismes avec réaction sclérodermoïde ; la capilloroscopie pouvant jouer un rôle auxiliaire pour le diagnostic.

B) - La Dermatomyosite

Peut donner le change parfois avec la sclérodermie -sans pour autant oublier l'association de ces 2 maladies : FRENEAUX (38-39) signale des lésions cutanées sclérodermiques chez un malade atteint de dermatomyosite ; PAGEL (80) rapporte 2 cas de sclérodermie associée à une dermatomyosite.-

En présence d'une dysphagie, de lésions cutanées érythémateuses, de myalgies et d'amyotrophie, on peut évoquer le diagnostic de sclérodermie en poussée oedémateuse.

En faveur de la dermatomyosite, plaident :

- la fréquence minime du syndrome de Raynaud ou son absence par rapport à la sclérodermie.
- la prédominance des myalgies avec masses musculaires indurées à la palpation,
- la topographie et l'aspect de l'atteinte cutanée dans la dermatomyosite,
- la biopsie musculaire vient souvent lever les doutes en montrant des lésions typiques musculaires, bien que très rarement, on ait décrit des lésions musculaires très proches de celles de la dermatomyosite au cours des sclérodermies.

C) - On peut discuter La Maladie Lupique dans certains cas.

Parfois le L.E.D. peut présenter des modifications cutanées de type sclérodermique, limitées en général aux mains, un phénomène de Raynaud et parfois une dysphagie. SAPORTA et coll., rapportent 3 cas d'associations de sclérodermie à un L.E.D. et notent la modicité des troubles de type sclérodermique en regard de ceux de la série lupique.

La rareté des cellules L.E. avec test de Maserick positif est habituelle au cours des sclérodermies : SAPORTA publie 1 cas qui vient s'ajouter au quinze cas de la littérature.

L'aspect de l'éruption cutanée dans le L.E.D. et les autres signes cliniques sont autant des points particuliers à prendre en considération pour différencier ces 2 maladies.

A titre indicatif, sur les 9 biopsies cutanées pratiquées par le Pr Ag. MOULIN (obs. 3, 4, 7, 8, 9, 10, 11, 17 et 27) :

- 5 étaient confirmatives, soit 55 % des cas,
- les 4 autres évoquaient le diagnostic sans le confirmer alors que l'aspect clinique était évident.

Sur les 5 biopsies musculaires (obs. 2, 3, 9, 12 et 17), 4 étaient normales ; celle de l'observation 17 montrait un aspect atrophique des muscles sans lésions dégénératives.

Les données histologiques sont certes d'un grand secours pour l'établissement d'un diagnostic positif et différentiel précis, cela ne veut pas dire qu'il faut récuser le diagnostic de sclérodermie sur un aspect "hésitant" ou négatif du résultat biopsique ; Les prélèvements répétés en bon endroit pourraient avoir un grand intérêt pour étayer et confirmer les données cliniques.

EVOLUTION

Du fait qu'un certain nombre de malades ont été perdus de vue, nous ne pouvons pas apporter une image évolutive parfaite et complète.

Néanmoins on peut distinguer schématiquement 2 chapitres :

- l'évolution de la maladie proprement dite, et
- l'évolution des manifestations articulaires.

1) - L'évolution générale de la maladie

Elle se fait vers la mort du fait d'atteintes viscérales graves, touchant le coeur, les reins, les poumons et accessoirement l'intestin grêle :

- une évolution fatale survint chez 4 malades (obs. 8, 13, 21 et 26) : Monsieur DU... (obs. 21) et Monsieur GE... (obs. 26) sont décédés à la suite d'une atteinte cardiaque d'origine sclérodermique. Monsieur GE... était déjà porteur d'une cardiopathie congénitale ; Madame CHA... (obs. 8) et Monsieur MU... (obs. 13) sont décédés à la suite d'une insuffisance rénale aiguë d'origine sclérodermique.
- en définitif, la mort était survenue chez 3 hommes et 1 femme.

Les atteintes rénale, cardiaque, pulmonaire sont péjoratives en général :

- ainsi les observations 2, 4, 5, 6 et 10 7, peuvent être considérées comme alarmantes même si, au prime abord, elles paraissent rassurantes. L'atteinte rénale, si minime soit-elle, peut évoluer secondairement d'une manière défavorable.
- Il est de même des observations 27 et 28 à expression cardiaque

majeure. Toutefois, si on peut incriminer l'atteinte rénale à l'origine de l'issue fatale, dans les observations 4, 5 et 6, il a été constaté des modifications à l'E.C.G. qui laissent supposer une atteinte cardiaque directe sans pour autant oublier la part de l'hypertension artérielle d'origine rénale.

- L'atteinte pulmonaire d'origine sclérodermique doit être prise en considération également ; de ce fait, elle mérite d'être mise en évidence par des E. F. R. successives. Les observations 14, 17 et surtout 29 montrent l'importance que peuvent revêtir les lésions interstitielles des poumons.

ORABONA et ALBANO (79) constatent les mêmes faits ; ils attirent l'attention sur l'évolution dramatique que peut comporter une atteinte de l'intestin grêle (par syndrome de malabsorption). RODNAN (91) trouve une proportion assez élevée de décès : 15 sur les 29 observations publiées.

Les complications sont en fait secondaires :

- tuberculose pulmonaire dans l'observation 14.
- Mal de Pott dans l'observation 23.
- Cancer de type alvéolaire.

2) - L'évolution des manifestations articulaires.

Est différente selon qu'il s'agit des arthralgies, des arthrites ou des polyarthrites chroniques sclérodermiques.

a) - Les arthralgies, pour SAPOKTA et coll. (99), cette évolution est spéciale : elles sont migratrices dans certains cas, fixes dans d'autres ; en général, elles disparaissent sans séquelles dans un délai n'excédant pas 6 à 8 mois (avec un recul de 1 à 13 ans).

Dans 3 observations (obs. 1, 8 et 9) ces douleurs étaient fugaces, mais étaient devenues cortico-dépendantes (sans signes d'arthrite cliniquement), mais malheureusement nous ne possédons pas assez de recul pour juger de l'évolution lointaine. En tout cas, malgré cette hormono-dépendance, il n'a pas été constaté de séquelles.

Dans les 8 cas restants (obs. 15, 16, 22, 23, 24, 26, 27 et 29), les polyarthralgies étaient passagères et avaient disparu secondairement sans séquelles.

b) - Quant aux ARTHRITES AIGUES

SAPORTA et Coll. trouvent la même évolution que dans les arthralgies :

- 2 de nos malades ont été perdus de vue (obs. 2 et 19) bien que Monsieur RO... ait été très amélioré par les corticoïdes.
- les 3 autres (obs. 3, 18 et 20) ont été très améliorés par le traitement anti-inflammatoire : les arthrites ont disparu sans laisser de séquelles.

c) - Les polyarthrites sclérodermiques.

Ont évolué vers la CHRONICITE :

- Cette évolution est dans la majorité des cas peu douloureuse, mais surtout enraidissante (obs. 5, 7, 10, 11, 12, 13, 20, 21, et 25). Elle procède parfois par poussées : cas des observations 10 et 12.
- Elle peut être subaiguë (obs. 6) et évoluer secondairement vers la rétrocession des poussées arthritiques (mais nous ne possédons pas assez de recul : un an).
- l'évolution de l'observation 4 est particulière par le caractère rebelle de l'atteinte articulaire aux corticoïdes et la persistance malgré ce traitement d'une fluxion articulaire notable.

Les atteintes articulaires n'avaient, dans notre étude, aucune particularité quand elles étaient associées à une silicose ou à un risque silicotique.

Nous avons remarqué, par contre, qu'elles passaient au second plan en cas d'atteinte cardiaque majeure (obs. 26, 27, 28).

PATHOGENIE - PHYSIOPATHOLOGIE

1 - PATHOGENIE

Aucune théorie actuellement ne peut rendre compte du mécanisme de l'affection.

Plusieurs facteurs ont été incriminés :

a) - Rôle des glandes endocrines.

(Thyroïde, parathyroïde, glandes génitales et surrénales). Cette théorie n'est plus retenue actuellement, bien qu'il existe des associations de sclérodermie + insuffisance thyroïdienne ...

b) - Rôle de l'infection microbienne pour ORABONA et ALBANO :

Précédence d'un épisode infectieux avant l'installation de la sclérodermie, ou d'une infection virale, mais aucun argument n'était venu l'étayer ; simple coïncidence ?, ou rôle déclenchant ?.

c) - Rôle du terrain.

Il paraît actuellement assez faible : 4 observations mondiales de familles de sclérodermies.

d) - Rôle du système nerveux.

Pour MUFSON (75), les troubles psycho-somatiques sont une des pathogénies de la sclérodermie ; SAPORTA rapporte 2 observations où ce facteur était déclenchant.

Mme DE... (observation 12), après des "soucis", a vu en même temps se bilatéraliser le syndrome de Raynaud et apparaître une polyarthrite.

e) - Rôle des altérations vasculaires et artériolaires.

Le trouble vasculaire est quasi-constant au cours de la sclérodermie, comme l'ont déjà relaté DELBARRE et Coll. (30) : on trouve à tous les niveaux,

une lésion univoque, rappelons-le, qui se résume à un épaississement concentrique mucoïde de l'intima des artérioles surtout (c'est une lésion très précoce). La fibrose résulterait de la transformation scléreuse des tissus mal vascularisés.

f) - Nature immunologique

Et probablement auto-immunitaire de la maladie. C'est l'hypothèse la plus probable.

Militent en sa faveur les désordres biologiques qu'on peut rencontrer au cours de cette maladie :

- les anomalies du protidogramme sérique.
- la présence de facteur rhumatoïde.
- la présence d'anticorps anti-nucléaires.
- les autres modifications étant de constatations rares : fausses réactions positives de la syphilis : MONIER et Coll. (72), l'existence d'auto-agglutination des hématies par le froid, l'existence d'une anémie hémolytique auto-immune, d'une thyroïdite d'HASHIMOTO, d'une cryoglobuline, et d'un syndrome de GOUGEROT-SJOGREN

2) - PHYSIO-PATHOLOGIE

a) - Le syndrome de Raynaud est dû à l'épaississement concentrique de l'intima des artérioles. Des études angiographiques de SOILA et coll., cités par SIGUIER et coll. (106) montrent, en dehors d'une atteinte artérielle extensive, des vaisseaux distaux irriguant les doigts avec zones de rétrécissement irrégulier et zones d'obstruction complète, parallèle à l'intensité du processus cutané, et l'absence de réseau de suppléance capillaire qui leur paraît assez particulière par rapport à la P.R.

Les signes osseux distaux ne seraient que la conséquence de ce trouble vasculaire associé à l'infiltration cutanée. Les atteintes rénales relèvent également de l'atteinte vasculaire.

b) - L'atrophie de la muqueuse, l'infiltration de la sous-muqueuse et de la musculature seraient à l'origine des troubles fonctionnels et des aspects radiologiques de l'oesophage au cours de la sclérodermie, pour VAN DEN DORP et DUBOIS (114).

c) - La cardiomégalie sclérodermique serait la conséquence de la fibrose myocardique et accessoirement d'une petite réaction péricardique.

d) - Les manifestations articulaires seraient secondaires au trouble vasculaire qui entraîne tardivement la constitution d'une synovite spécifique sclérosante.

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

A - TRAITEMENT.

Le traitement de la sclérodermie ne peut être que symptomatique ; en général, il est très décevant malgré les innombrables thérapeutiques qui ont été proposées.

1) - Traitements vaso-dilatateurs.

a) - Les médicaments vaso-dilatateurs.

Sont très utilisés en raison de la fréquence du syndrome de Raynaud. Tous les vaso-dilatateurs périphériques peuvent être employés. Citons l'HYDERGINE, la COMPLAMINE, le ~~DU~~ VADILAN et l'HYDROSARPAN qui ont donné des résultats fragmentaires (obs. 3, 5, 6, 12, 14, 16 et 25). Il semble que l'ALDOMET et la RESERPINE aient une action intéressante sur le syndrome de Raynaud.

b) - Les perfusions I. V. de Macromolécules, en dehors de toute insuffisance cardiorénale, sont également utilisées. Le RHEOMACRODEX a donné des résultats immédiats appréciables pour DENIS (31) sur le syndrome de Raynaud, et un résultat excellent sur les troubles circulatoires et trophiques à BAZEX et coll. (4) à propos d'un cas.

c) - La sympathectomie a été réalisée chez 6 malades (obs. 8, 14, 18, 19, 23 et 24). Dans un seul cas, le résultat a été spectaculaire (obs. 24) : cicatrisation des lésions ulcérées des mains, et dans les 5 autres, le résultat fut peu efficace ou nul.

Chez Mme CO... (obs. 20), il a été tenté une infiltration sympathique sans résultat appréciable.

2) - Les CHELATEURS

Ont été utilisés chez 15 malades :

- le plus utilisé, a été l'E.D.T.A. ou Tétracémate disodique en perfusion I.V. à raison d'une à deux ampoules par jour, puis en comprimés : deux comprimés par jour en moyenne ; 13 malades ont été soumis à ce traitement (obs. 1, 5, 6, 8, 9, 10, 14, 15, 16, 17, 18, 20 et 23) : les résultats étaient en général bons -uniquement sur l'infiltration cutanée- entraînant une souplesse de la peau et par ce biais, une libération du jeu des petites articulations des doigts.
- Il a été essayé deux autres chélateurs : chélate de zinc dans l'observation 21 et chélate de cobalt dans l'observation 29 qui ne se sont pas avérés aussi efficaces.

3) - La RELEASINE.

A été employée dans trois observations (obs. 18, 19 et 20). Préconisée par THIERS et MOULIN, il semble qu'elle a la même efficacité, tout au moins , que l'E.D.T.A. sur la souplesse de la peau des scléro-dermiques.

4) - L'acide triméthyl-colchicinique

Semble être actif dans les sclérodactylies (obs. 5, 9, 25). Mme DU... a été améliorée subjectivement par ce médicament.

5) - La vitaminothérapie

Le Stigmastérol; les insaponifiables préconisés par THIERS, ainsi que les préparations pharmaceutiques comportant de l'AVOCAT, actuellement commercialisées sous le nom de PIASCLEDINE paraissent avoir une action appréciable sur l'infiltration cutanée.

6) - Les anti-inflammatoires non corticoïdes

Peuvent être employés. L'INDOMETACINE (INDOCID), et l'acide acétyl-salicylique (aspirine) peuvent donner des bons résultats passagers sur

l'inflammation synoviale.

7) - Les anti-inflammatoires hormonaux.

Ont été souvent employés dans ^{nos} observations. Les corticoïdes étaient les plus utilisés, l'A.C.T.H., et le Synacthène plus rarement.

La corticothérapie s'est avérée très efficace sur les manifestations articulaires, beaucoup moins sur les lésions cutanées -sauf en cas de sclérodémie oedémateuse ou de sclérodermie en poussées oedémateuses- et viscérales. Ces faits sont partagés par la plupart des auteurs en particulier SAPORTA et Coll.

Mais faut-il modérer ses indications car elle peut précipiter l'évolution de la maladie comme l'ont souligné SHARNOFF et coll. (104) : elle doit être formellement contre-indiquée chez les malades présentant une atteinte rénale. Elle peut être incriminée d'avoir précipité l'évolution dans les observations 8 et 13, et d'avoir entraîné une aggravation des lésions rénales "latentes" dans les observations 4, 5, 6 et 10, mais nous manquons de recul pour porter un jugement décisif.

8) - Les anti-paludéens de synthèse

Ont donné des résultats fragmentaires.

9) - Les thérapeutiques immuno-dépressives

Commencent à avoir des indications dans la sclérodermie. L'observation 26 a bénéficié d'un traitement au Chloraminophène qui a été interrompu en raison de l'apparition d'un ictère infectieux.

B - PRONOSTIC

Le pronostic de la sclérodermie :

- est directement fonction de l'existence d'atteintes viscérales en particulier rénale, cardiaque, respiratoire et accessoirement intestinale (intestin grêle) ...

- Dépend également de la rapidité de la généralisation de l'infiltration cutanée - qui peut être le reflet de l'évolution générale de la maladie - pour STAVA et JABLONSKA, le pronostic est d'autant plus sévère que l'intervalle qui sépare le syndrome de Raynaud, de l'apparition de l'infiltration cutanée est plus bref ; mais leur avis diverge en ce qui concerne l'âge de l'apparition du syndrome de Raynaud.

Cependant, bon nombre de sclérodermiques échappent à cette évolution dramatique comme si ces malades s'adaptent à leur maladie - ceci en dehors d'atteintes viscérales graves-.

CONCLUSIONS

29 observations de Sclérodermies systémiques comportant des signes cliniques articulaires ont été confrontées aux données de la littérature : 12 ont été recueillies en milieu rhumatologique (Service du Professeur VIGNON), 17 en milieu dermatologique (Service du Professeur THIERS).

Des manifestations rhumatologiques surviennent dans environ 50 % des cas de Sclérodermie.

Cliniquement, il s'agit le plus souvent de la pseudo-arthrite d'ADRIAN et ROEDERER (16/29) qui n'est qu'un enraidissement digital en flexion, secondaire à la sclérose cutanée. S'observent ensuite, par ordre de fréquence décroissante, des Arthralgies (11/29), des Polyarthrites sclérodermiques chroniques (10/29) et des oligo-arthrites aiguës (5/29).

Radiologiquement, l'ostéoporose régionale (10/25) et l'acro-ostéolyse (8/25) sont les aspects les plus souvent rencontrés ; quatre syndromes de THIBIERGE et WEISSENBAACH ont été observés.

Biologiquement, si la vitesse de sédimentation n'est supérieure à 50 mm à la 1ère heure que dans 1/4 des cas, l'hypergammaglobulinémie (16/20) et l'hyperalpha₂-globulinémie (8/20) sont fréquentes. Il faut noter que le facteur Rhumatofde est présent dans 8 des 15 observations explorées où soit le Latex, soit le Waaler-Rose, soit ces deux tests étaient positifs. Par contre, des anticorps anti-nucléaires n'étaient présents que dans un cas sur 16.

L'évolution des signes articulaires est en général favorable et non invalidante : à côté du caractère régressif des arthralgies et des oligoarthrites aiguës, les polyarthrites sclérodermiques en règle non disloquantes, évoluent vers la chronicité et la pseudo-arthrite vers l'enraidissement.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement dans le cas où les signes cutanés ne sont pas franchement évocateurs, avec la polyarthrite rhumatoïde commune.

Le pronostic dépend beaucoup plus de la gravité des atteintes viscérales de la sclérodermie en particulier cardiaque, rénale, respiratoire, que des atteintes articulaires, qui s'avèrent de bon pronostic.

Le traitement, très décevant, n'est que symptomatique : à côté des anti-inflammatoires banaux, les corticofides, souvent efficaces sur les atteintes articulaires doivent être utilisés avec prudence et circonspection et après que l'on ait éliminé toute atteinte rénale.

---ooOoo---

Le Président de la Thèse

Pr VIGNON

VU, le Directeur de
l'UER GRANGE BLANCHE

Dr GERMAIN

VU et permis d'imprimer
LYON, le 21 septembre 1971

Le Premier Vice-Président de l'Université
Président du Comité de Coordination médicale

R. TOURAINÉ

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ADRIAN (C.), ROEDERER (J.)
Les arthropathies au cours de la sclérodermie
Ann. Derm. Syph. 1920, 1, 229
- 2 - ARNAUD (A.)
L'atteinte pulmonaire dans la sclérodermie. Etude radiologique et
fonctionnelle (à propos de 65 observations)
Thèse Médecine, LYON, 1969
- 3 - BASSET (F.), COSTE (F.), GUIRAUDON (C.), DELBARRE (F.)
La ponction-biopsie de la synoviale du genou. Son intérêt pour le
diagnostic des maladies rhumatismales.
Presse Méd. 1964, 72, 1881
- 4 - BAZECK (A.), DUPRE (A.), CHRISTOL (B.)
Syndrome de Werner ou progéria de l'adulte.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Dermatologie ; 12640 A₁₀
- 5 - BAZECK (A.), FOURNIER (A.), AYROLLES (CH.), DE MAULDE (M.F.)
Grande maladie sclérodermique avec éruption télangiectasique profuse
traitement par Rhéomacrodex
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1967, 74, 476
- 6 - BEIGELMAN (P.M.), GOLDNER (F.), BAYLES (T.B.)
Progressive systemic sclerosis (scleroderma)
New. Engl. J. Med. 1953, 249, 45
- 7 - BEL (A.), GIRARD (M.), ALARY (R.)
Le transit oesophagien au cours de la sclérodermie
Lyon Méd. 1968, 50, 1617
- 8 - BETOUNE (CL.), SARRAZIN (A.), SIGUIER (F.)
Les manifestations articulaires des collagénoses
Rev. Prat. 1960, 10, 1726
- 9 - BIANCHI (F.A.), BISTUE (A.R.), WENAT (V.E.), PURO (H.E.), KEECH (M.K.)
Analysis of 27 cases of Progressive systemic sclerosis and review of
literature
J. Chron; Dis. 1966, 19, 953
- 10 - BILLICH (R.)
Naissance habituelle d'enfants morts dans la Sclérodermie diffuse progressive
Zbl. Gynaek, 1964, 86, 1758

- 11 - BILlich (R.)
Avortements lors de sclérodermie avancée
Zbl. Gynek. 1964, 86/50, 1758 : 61
- 12 - BJERSAND (A.)
New bone formation and carpal synostosis in scleroderma. A case report
Amer. J. Roentgen. 1960, 84, 235
- 13 - BOUVIER (J.), MICHEL (P.J.), CRETIN (J.)
Collagénose posant un problème difficile. Sclérodermie associée à un
syndrome de GOUGEROT-SJOGREN
Bull. Soc. Derm. Syph. 1968, 75, 245
- 14 - BOYD (J.A.), PATRICK (S.I.), REEVIS (R.J.)
Roentgen changes observed in generalized scleroderma. Report of 63 cases.
Arch. Inter. Med. 1954, 94, 248
- 15 - BRAUN (S.)
Manifestations articulaires de la sclérodermie
Encyclopédie Médico-Chirurgicale Appareil LOCO-MOTEUR
12242 A₁₀
- 16 - BRUN (J.)
Le cadre des collagénoses doit-il être conservé ?
Lyon Méd. 1968, 50, 1571
- 17 - BRUN (J.), KALB (J.C.), FROMENT (A.)
Sclérodermie et pneumoconiose
J. Franç. Méd. Chir. Thor. 1961, 15, 397
- 18 - BRUN (J.), PERRIN-FAYOLLE (M.), CASSAN (G.), KOFMAN (J.)
La sclérodermie des silicotiques
Lyon Méd. 1968, 220, 1597
- 19 - BUREAU (Y.), BARRIERE (H.)
Les sclérodermies - NOTIONS actuelles sur leur étiologie et leur traitement
Gaz. Méd. France 1956, 63, 1661
- 20 - BUREAU (Y.), BARRIERE (H.), LITOUX (P.), Madame BUREAU (L.)
Un cas de sclérodermie de l'enfant avec syndrome de STILL-CHAUFFARD
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1964, 71, 137
- 21 - GAYLA (J.), SAPORTA (L.), COSTE (F.)
Où commence la sclérodermie
Rev. Rhum. 1967, 34, 711
- 22 - CAYLA (J.), SAPORTA (L.), DELBARRE (F.), COSTE (F.),
A propos des connectivités frontière, lupoviscérite et sclérodermie
Vull. Soc. Méd. Hop. Paris 1967, 118, 681

- 23 - CIVATTE (J.)
Sclérodermies
Presse Méd. 1962, 70, 129
- 24 - COSTE (F.), DELBARRE (F.), CHOURAKI (L.), SAPORTA (L.)
La sclérodermie en milieu rhumatologique
Rev. Rhum. 1965, 32, 15
- 25 - COSTE (F.), DELBARRE (F.), GUIRAUDON (C.), SAPORTA (L.), BONToux (D.)
La synoviale du lupus érythémateux, de la périarthrite noueuse et de la
sclérodermie
Rev. Rhum, 1968, 35, 416
- 26 - COMMANDRE (F.A.), BERATO (J.), BONNEFROND (C.), MATTEI (P.),
LAURIE (M.)
Association d'une sclérodermie type Thibierge - Weissenbach et d'une
maladie de Paget
Rhumatologie 1967, 179
- 27 - CROWWN (S.)
Visceral scleroderma without skin involvement
Brit. Med. J. 1961, 5266, 1541
- 28 - D'ANGELO (W.A.)
Sur 58 cas d'autopsies de sclérodermie
Am. J. Med. 1969, 48, 428
- 29 - DEBRAY (C.), BESANCON (J.)
La méthode graphique en gastro-entérologie
Sem. Hop. Paris 1962, 38, 1555
- 30 - DELBARRE (F.), GUIRAUDON (C.), BONToux (D.), SAPORTA (L.)
Généralités sur les lésions vasculaires des maladies de collagène
Rev. Rhum. 1968, 35, 372
- 31 - DENIS (M.L.)
Le traitement des sclérodermies par le Rhéomacrodex
Thèse Paris 1967
- 32 - ESCUDERO (J.), Mc DEWITT (E.)
The E.C.G. in Progressive systemic sclerosis. About 60 cases
Am. Heart J. 1958, 56, 846
- 33 - EPSTEIN (B.S.)
Sterno-clavicular arthritis in patients with scleroderma and Rheumatoid
arthritis
Amer. J ; Roentgen. 1963, 89, 1236

- 34 - FARMER (E.G.), GIFFORD (R.W.), RINES (E.A.J.)
Prognostic significance of Raynaud's phenomenon and other clinical
characteristic of systemic scleroderma. A study of 271 cases
Circulation 1960, 21, 1088
- 35 - FLEISCHMAYER (R.)
Serum proteins and glyco-proteins in scleroderma
Arch. Derm. 1964, 89, 749
- 36 - FLEISCHMAYER (R.)
The collagen in scleroderma
Arch. Derm. 1964, 89, 437
- 37 - FRASER (G.M.)
The radiological manifestations of scleroderma (diffuse systemic sclerosis)
Brit. J. Derm. 1966, 78, 1
- 38 - FRENEAUX (B.)
Manifestations ostéo-articulaires et musculaires des sclérodermies
Le Progrès Médical 1963, 91, 96
- 39 - FRENEAUX (B.)
Contribution à l'étude des manifestations ostéo-articulaires des scléro-
dermies, des polymyosites, et des périartérites noueuses
France Méd. 1963, 36, 307
- 40 - FUDENBERG (H.), WINTROSE (M.M.)
Scleroderma with symptomatic hemolytic anemia
Ann. Intern. Méd. 1955, 43, 201
- 41 - FULLMER (H.M.), WITTE (W.E.)
Periodontal membrane affected by scleroderma
Arch. Path. 1962, 73, 184
- 42 - GARNIER (F.)
Contribution à l'étude des manifestations articulaires de la Sclérodermie
Thèse Médecine Lyon 1955
- 43 - GIRARD (J.), MOULIN (G.)
Un cas de sclérodermatomyosite
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1962, 69, 381
- 44 - GODEAU (P.)
Traitement de la sclérodermie
Concours méd. Juillet 1970, 6071

- 45 - GONDOS (B)
Roentgen manifestations in Progressive systemic sclerosis (Diffuse scleroderma)
Amer. J. Roentgen. 1960, 84, 235
- 46 - GRIVEAUX (M.), LAURENT (F.), AUGUSTIN (P.), COSTE (F.)
Les altérations E.C.G. au cours des connectivités observées en milieu rhumatologique
Rev. Rhum. 1963, 30, 419
- 47 - GUIRAUDON (C.)
L'histologie de la synoviale dans les rhumatismes inflammatoires
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris 1966, 117, 1267
- 48 - HADIDA (E.), PAYET (M.), Madame SAYAG (J.), STURM (M.)
Sclérodermatomyosite
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1967, 74, 96
- 49 - HADIDA (E.), Madame SAYAG (J.), SCHOUSBOE (A.)
Sclérodermie en bande de la jambe avec arthrite ankylosante du genou
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1964, 71, 718
- 50 - HAMARD (M.), CANNAT (A.), SELIGMAN (M.)
La recherche d'anticorps anti-nucléaires par immunofluorescence (étude de 1430 sérums)
Rev. Franc. Etud. Clin. Biol. 1964, 9, 716
- 51 - HEITZ, BEHAR A., BREDEL (J.), DORRA (M.), GODEAU (P.), SIGUIER (F.)
Etude radiocinématographique de l'oesophage au cours des sclérodermies et d'états morbides apparentés (16 observations personnelles)
Soc. Méd. Hop. Paris 1966, 117, 225
- 52 - HOULI (J.), REZECK (J.)
Digestive and articular manifestations of collagen diseases
A study of 55 patients (20 scleroderma)
Ann. Rhum. Dis. 1965, 24, 52
- 53 - JABLONSKA (S.), BUBNOW (B.), LUKASIAK (B.)
Acrosclerosis : A disease sine generis or a variety of diffuse scleroderma
Brit. J. Derm. 1959, 71, 123
- 54 - JABLONSKA (S.), BUBNOW (B.)
Lésions pseudo-sclérodermiques dans le rhumatisme
Ann. Derm. Syph. 1960, 87, 241
- 55 - JABLONSKA (S.), BUBNOW (B.), SZCZEPANSKI (A.)
Diffuse scleroderma and Raynaud's disease
Brit. J. Derm. 1962, 74, 174

- 56 - KAAS (J.), KANSON (V.), PATRIEK (J.)
La Sclérodermie chez l'enfant
J. of Pediatrics 1966, 68, 2 - CONCOURS Méd. 1967, 89, 5287
- 57 - KAHN (M.F.), RYCKEWART (A.), ROUSSELET (F.), SEZE (S. de)
Etude de 20 cas de sclérodermie observés dans un service de Rhumatologie :
- 11 Etude biologique
Rev. Rhum. 1965, 32, 9
- 58 - KAHN (M.F.), FRENEAUX (B.), RYCKEWART (A.)
Manifestations articulaires de la sclérodermie
Actualités rhumatologiques 1966
- 59 - KEATS (T.E.)
Rib erosions in scleroderma
Amer. J. Roentgen. 1967, 100, 530
- 60 - KIRKHAM (J. H.)
Sclérodermie et syndrome de Gougerot-Sjogren
Brit. J. Ophtal. 1969, 53, 131
- 61 - LATONA (S.R.)
Arthropathy in the unusual connective tissue (collagen) diseases
Progress in Arthritis 1958, p. 429
- 62 - LAWRENCE (E.), SHULMAN (L.E.), KURBAN (A.K.)
Tendon friction rubs in Progressive systemic sclerosis
Trans. Ass. Amer. Physicians 1961, 76, 378
- 63 - LE COULANT (P.)
Sclérodermie
Encyclopédie Médico-Chirurgicale Dermatologie 12630 A₁₀
- 64 - LEFEBVRE (P.), BETZ (E.H.), VAN CAUWENBERGE (H.)
L'appréciation du caractère évolutif des affections rhumatismales par le
punch-biopsy du genou
Sem. Hop. de Paris 1962, 38, 3244
- 65 - LEINWAND (I.)
Generalized scleroderma report with autopsy findings
Ann. Intern. Med. 1951, 34, 226
- 66 - LEMAITRE (G.), L'HERMINE (C.)
Sclérodermie et Polyarthrite
Journ. de Radiol. 1968, 49, 376

- 67 - LYNN (R.B.), STEINER (R.E.), VANWYK (F.A.K.)
Arteriographic appearances of the digital arteries of the hands in
Raynaud'disease
Lancet 1955, 1, 471
- 68 - MAGNIN (P.), CAJA (R.)
Sclérodermie et grossesse
Lyon Méd. 1971, 225, 21
- 69 - MICHEL (P.J.), FRIEH (P.H.), CRETIN (J.), CASSIN (B.)
Syndrome de Raynaud fruste avec ostéolyse importante. Acrosclérose
Atteintes viscérales multiples. Sclérodermie systémique
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1967, 74, 526
- 70 - MIDDLETON (W.S.)
Diffuse systemic sclerosis
Ann. Intern. Med. 1962, 57, 183
- 71 - MOGHTADER (R.), KHAN (M. F.), MOUSSY (P.), ROUSSELET (F.), SEZE (S. de)
Sclérodermie et grossesse ; étude clinique et biologique
Presse Méd. 1967, 75, 381
- 72 - MONIER (J.C.), SEPETJIAN (M.), THIVOLET (J.)
Immunobiologie de la sclérodermie
Lyon Méd. 1968, 220, 1579
- 73 - MORELLO (F.)
Contribuo radiologico allo studio delli lesioni ossei nella
malattia sclerodermica
Radiol. Med. 1957, 43, 87
- 74 - MOULIN (G.)
Le traitement des sclérodermies
Thèse Médecine Lyon 1959
- 75 - MUFSON (I.)
An etiology of scleroderma
Ann. Intern. Med. 1953, 39, 1219
- 76 - NEBESAR (R.A.), POLLARD (J.J.)
A systemic disease manifested by joint: changes and dysphagy
J. Amer. Med. Ass. 1964, 189, 228
- 77 - NORMAND (J.) - PERRIN (A.), VERNEYRE (H.), BRUN (F.), LOIRE (R.)
Manifestations cardiaques de la Sclérodermie
Lyon Méd. 1965, 1E, 767

- 78 - O'LEARY (P.A.), NOMLAN (R.)
A clinical study of 103 cases of scleroderma
Amer. J. Med. Sci. 1930, 180, 95
- 79 - ORABONA (M.L.), ALBANO (O.)
Systemic progressive sclerosis (or visceral scleroderma)
Review of literature and report of cases
Acta Med. Scand. 1958, 160, Suppl., 3335
- 80 - PAGEL (W.), TREIP (C.S.)
Viscero-cutaneous collagenis ; study intermediate forms of dermatomyositis, scleroderma, and disseminated lupus erythematosus
J. Clin Path. 1955, 8, 1
- 81 - PANJA (R.K.), SENGUPTA (K.P.), ALKAT (B.K.)
Vascular changes in the cutaneous lesions of lupus erythematosus and scleroderma
Brit. J. Derm. 1966, 78, 34
- 82 - PERINOD (J.), SORS (C.), BOUSQUET (C.)
Sclérodermie et cancer du poumon de type dit alvéolaire
Presse Méd. 1962, 70, 1265
- 83 - PERRIN (A.), THIERS (H.), NORMAND (J.) VERNEYRE (H.)
Les cardiopathies sclérodermiques (Sur 5 cas)
Arch. Mal. Coeur 1966, 59, 321
- 84 - PODAMINSKI (N.A.)
Acrosclérosis hyperplastica intraossea
Amer. J. Roentgen. 1937, 38, 889
- 85 - PUISSANT (A.), DAVID (V.), CHERIF-CHEIKH (J.L.), ROUSSELET (N.), ROSEY (C.)
Sclérodermie extensive à début rhizomélique
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1968, 75, 778
- 86 - PUISSANT (A.), FISHER (R.), DELAIRE (P.L.)
La Sclérodermie et ses traitements
Rev. de Méd. 1966, 961
- 87 - QUINONES (C.A.), PERRY (H.G.), RHUSHTON (J.C.)
Carpal tunnel syndrome in dermatomyositis and scleroderma
Arch. Derm. 1966, 94, 20
- 88 - RAVAUULT (P.P.), MOULIN (G.), MORNEX (R.)
A propos d'une observation de calcifications pulmonaires multiples au cours d'une sclérodermie
Lyon Méd. 1960, 92, 425

- 89 - RAVAUULT (P.P.), VIGNON (G.), LEJEUNE (E.), MAITREPIERRE (J.), MULLER (J)
Les formes cliniques atypiques de la Polyarthrite chronique Evolutive
Rev. Lyon Méd., 1959, 8, n16, 1077
- 90 - RIPAULT (J.), BENOIST (M.), BLOCH-MICHEL (H.)
L'histologie synoviale en pathologie articulaire. Technique d'étude et
valeur diagnostique
Presse Méd. 1967, 75, 2779
- 91 - RODNAN (G.P.)
The nature of joint involvement in P.S.S. (Diffuse scleroderma)
Clinical study and Pathological examination of synovium in 29 patients
Ann. Intern. Med. 1962, 56, 422
- 92 - RODNAN (G.P.), BENEDEK (T.G.)
An historical account of the study of P.S.S. (diffuse scleroderma)
Ann. Intern. Med. 1962, 57, 305
- 93 - RODNAN (G.P.), BENEDEK (T.G.), MEDGSER (J.A.), CAMMARATA (R.J.)
The association of P.S.S. with coal miner's pneumoconiosis
Ann. Intern. Med. 1967, 66, 11, 323
- 94 - RODNAN (G.P.), FENNEL (R.H.)
Progressive systemic sclerosis sine scleroderma
J. Amer. Med. Ass. 1962, 180, 665
- 95 - RODNAN (G.P.), YUNIS (E.J.), TOTTEN
Experience with punch-biopsy of synovium in study of joint diseases
Ann. Intern. Med. 1960, 53, 319
- 96 - RUBENS-DUVAL (A.), KAPLAN (G.)
Lésions vasculaires élémentaires de la synoviale
Rev. Rhum. 1968, 35, 365
- 97 - SAPORTA (L.)
Manifestations et signes articulaires des sclérodermies
Thèses Médecine Paris 1965
- 98 - SAPORTA (L.)
Les sclérodermies
Progrès en Rhumatologie p. 214
- 99 - SAPORTA (L.), GUIRAUDON (C.), DELBARRE (F.), COSTE (F.)
Le rhumatisme sclérodermique. Etudes clinique, biologique et histologique
Bull. Mém. Soc. Med. Hop. Paris 1967, 118, 669

- 100 - Sclérodermie aujourd'hui
Concours Med. 1969, 91, 7554
- 101 - SEZE (S.De), RYCKEWART (A.), KAHN (M.F.), DEBEYRE (N.), HUBAULT (A.),
FRENEAUX (B.)
Etude de 20 cas de sclérodermie observés dans un service de rhumatologie
I - Etude clinique
Rev. Rhum. 1965, 32, 3
- 102 - SEZE (S. De), ORDONNEAU (P.), HUREZ (M.), BELL (J.)
Syndrome de THIBIERGE-WEISSENBAACH et calcinose généralisée (1 cas)
Rev. Rhum. 1952, 19, 137
- 103 - SHARER (L.), DONALD (W.), SCHMITH
Resorption of the terminal phalanges in scleroderma
Arthritis and Rheum. 1969, 12, 51
- 104 - SHARNOFF (J.G.), CARIDEO (H.E.), STEIN (I.D.)
Cortisone-treated scleroderma. Report of case with autopsy findings
J. Amer. Med. Ass. 1951, 141, 1230
- 105 - SHEARN (M.A.)
SJOGREN's syndrome in association with scleroderma
Ann. Intern. Med. 1960, 52, 1352
- 106 - SIGUIER (F.), GODEAU (P.), DORRA (H.), MOTTE (C.)
Manifestations vasculaires périphériques des collagénoses
Coeur Méd. Intern. 1966, 5, 489
- 107 - Syndrome de Werner
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Dermatologie, 12640 A₁₀
- 108 - THIBIERGE (G.), WEISSENBAACH (R.J.)
Concrétions calcaires sous-cutanées et sclérodermie
Ann. Derm. Syph. 1911, 40, 129
- 109 - THIERS (H.)
A propos des sclérodermies de l'adulte
Lyon Méd. 1968, 220, 1565
- 110 - THIERS (H.), MOULIN (G.), ROUHANI (A.)
Les angiomes et les télangiectasies dans les sclérodermies
Lyon Méd. 1967, 217, 1267
- 111 - THIERS (H.), PERRIN (A.), COLOMB (D.), MOULIN (G.), BIED (J.),
MEUNIER (P.)
Un cas de grande sclérodermie mortelle avec lésions de l'endocarde
et du myocarde
J. Méd. Lyon 1964, 1067, 2161

- 112 - TUFFANNELLI (E.L.), WINKELMANN (R.K.)
Diffuse systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases
Ann. Intern. Med. 1962, 57, 198
- 113 - TURIAF (J.), BASSET (F.)
Les fibroses pulmonaires interstitielles diffuses des collagénoses
(maladies rhumatismales exclues)
Poumon - Coeur 1965, 21, 663
- 114 - VAN DER DORP (F.), DUBOIS (R.)
Aspects radiologiques des lésions oesophagiennes dans la sclérodermie
Journ. Elect. Radiol. 1960, 41, 705
- 115 - WEISMANN (G.)
Scleroderma associated with osteopoikilosis
Arch. Intern. Med. 1958, 101, 108
- 116 - Xe Congrès international de rhumatologie (3-7 septembre 1961)
Maladies du Collagène
Rev. Rhum. 1962, p. 44

TABLE DES MATIERES

Introduction	p. 1
Historique	p. 3
Critères de définitions de la Sclérodermie	p. 5
Observations	p. 7
Etiologie	p. 41
Etude Clinique :	p. 44
A - Manifestations cutanées	p. 45
B - Manifestations articulaires	p. 51
C - Manifestations viscérales :	
1 = Manifestations digestives	p. 69
2 = Manifestations respiratoires	p. 72
3 = Manifestations cardiaques	p. 75
4 = Manifestations rénales	p. 77
5 = Les Muscles	p. 78
6 = Le syndrome général	p. 79
7 = Autres localisations	p. 79
Etude biologique	p. 80
Etude radiologique du squelette	p. 88
Anatomie pathologique	p. 91
Diagnostic	p. 95
Evolution	p. 99
Pathogénie - Physiopathologie	p. 102
Traitement et Pronostic	p. 105
Conclusions	p. 109
Bibliographie	p. 111

